

Bölüm 11

KONJENİTAL AKCİĞER ANOMALİLERİ

Ulaş KUMBASAR¹

Tablo 1. Konjenital Akciğer Anomalileri	
Trakeal Anomaliler	Pulmoner Arter Anomalileri
Trakea agenezisi ve atrezisi	Pulmoner arter agenezisi
Konjenital Trakeal Stenoz	Supravalvüler PA Stenozu
Bronş Anomalileri	Pulmoner Arter Sling Anomalisi
Trakeal Bronş ve Divertikül	Hemitrunkus Arteriozus
Bronşiyal Atrezi	İzole Pulmoner Arter Anevrizması
Trakeobronkomegali	Pulmoner Ven Anomalileri
Bronkoözofageal Fistül	PAPVD-TAPVD
Bronkobilyer Fistül	Scimitar Sendromu
Bronkopulmoner Foregut Malformasyonları	Pulmoner AV Malformasyonlar
Pulmoner Sekestrasyonlar	Pulmoner Varisler
Bronkojenik Kistler	Pulmoner Lenfatik Anomaliler
Akciğer Anomalileri	Lenfanjiyomalari
Pulmoner agenezi, aplazi ve hipoplazi	Lenfanjiyektazi
Konjenital Lobar Amfizem	Lenfanjiyomatosis
KKAM	Lenfatik displazi sendromu

Solunum sistemini ilgilendiren çok çeşitli konjenital anomali vardır. Bu anomalilerin bir kısmı hiçbir klinik semptom vermezken, ciddi anomaliler doğum sonrasında dispne ve siyanozla karşımıza çıkabilirler. Tanımlanan ilk konjenital akciğer anomalisi 1639'da Fontanus tarafından saptanan akciğer kistiydi. Bu konudaki uygulanan ilk cerrahi tedavi ise Reinhoff'un 1933 yılında 3 yaşında bir çocuğa yaptığı akciğer kist eksizyonudur. Gebelik süresi boyunca fetal akciğer çeşitli morfolojik değişikliklere uğrar. Gebeliğin 3. haftasında foregut endodermin, splanknik mesoderme doğru prolabe olması ile solunum sistemi gelişmeye başlar. Solunum mukozas endodermden gelişirken, vasküler yapılar düz kaslar, kıkırdak doku ve diğer bağ dokusu elemanları mezodermden gelişir. (Potter & Loosli, 1951; Yetim et al., 2011). Konjenital akciğer anomalileri kabaca 4 grup altında toplanabilir (Tablo 1).

¹ Dr. Öğr. Üyesi, Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi Göğüs Cerrahisi AD, ulaskumbasar@gmail.com

varis genellikle regresyona uğrar. Hemoptizi ve hemotoraks gibi komplikasyonlar geliştiğinde rezeksiyon uygulanmalıdır (Berecova et al., 2012; Hipona & Jams-hidi, 1967).

PULMONER LENFATİK ANOMALİLER

Lenfatik anomaliler dört ana başlıkta toplanabilir: Lenfanjiyomalar, lenfanji-ektazi, lenfanjiyomatozis ve lenfatik displazi sendromu. Lenfanjiyoma lenfatik dokunun lokalize proliferasyonunu, lenfanjiektazi dilate lenfatiklerin varlığını, lenfanjiyomatozis ise multiple lenfanjiyomaların varlığını tanımlar. Lenfatik displazi sendromu ise primer lenfödem sendromu, konjenital şilotoraks ve sarı tırnak sendromundan oluşur (Bobbio et al., 2019; Faul et al., 2000; Hilliard, Mc-Kendry, & Phillips, 1990). Torasik lenfanjiyomalar toraks duvarında veya medi-astende ortaya çıkarak intratorasik uzanım gösterebilirler. BT'de genellikle iyi sınırlı, multiloküle ve heterojen dansitede kitleler olarak görülürler. Yavaş bü-yümelerine rağmen zaman içerisinde çevre yapılara bası yaparak semptomlara yol açabilirler (Takahashi & Al-Janabi, 2010). Cerrahi eksizyon hem tanısal hem terapötiktir.

Pulmoner lenfanjiektazi primer veya sekonder olabilir. Primer form akciğer içerisindeki lenfatik kanalların dilatasyonuna bağlı ortaya çıkar. Sıklıkla yenido-ğan döneminde görülür ve genellikle mortal seyirlidir. Sekonder form ise hemen her yaşta görülebilir ve altta yatan pulmoner venöz obstrüksiyona bağlı ortaya çı-kar (Hilliard et al., 1990; Murthy et al., 2016). Pulmoner lenfanjiektazili hastala-rın yaklaşık yarısında altta yatan konjenital kalp hastalığı vardır. Venöz obstrüksiyona bağlı lenfatik obstrüksiyon gelişir ve şilotoraks ortaya çıkar. Kesin tanı için histolojik inceleme gereklidir. Tedavi genellikle destekleyici tedavi şeklindedir. Primer pulmoner lenfanjiektazi tedavisinde kortikosteroidler, izole lezyonlarda cerrahi, okreotide, antiplasmin tedavi, fibrin yapıştırıcılar veya olog kan ile plörodez, tedavisi uygulanabilir. Persistan PH gelişen vakalarda yüksek frekanslı osilasyon ventilasyonu ya da EKMO gerekli olabilir. Ancak hastalık genellikle ilerleyici karakterdedir ve sıklıkla fatal seyreder (Hwang, Kim, Hwang, Kim, & Kim, 2014).

KAYNAKLAR

1. Arnett, J. C., Jr., & Patton, R. M. (1976). Pulmonary varix. *Thorax*, 31(1), 107-112.
2. Backer, C. L., Russell, H. M., Kaushal, S., Rastatter, J. C., Rigsby, C. K., & Holinger, L. D. (2012). Pulmonary artery sling: current results with cardiopulmonary bypass. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 143(1), 144-151. doi:10.1016/j.jtcvs.2011.09.038
3. Bailey, P. V., Tracy, T., Jr., Connors, R. H., deMello, D., Lewis, J. E., & Weber, T. R. (1990). Congenital bronchopulmonary malformations. Diagnostic and therapeutic considerations. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 99(4), 597-602; discussion 602-593.

4. Berecova, Z., Neuschl, V., Boruta, P., Masura, J., & Ghersin, E. (2012). A complex pulmonary vein varix -- diagnosis with ECG gated MDCT, MRI and invasive pulmonary angiography. *J Radiol Case Rep*, 6(12), 9-16. doi:10.3941/jrcr.v6i12.1017
5. Bobbio, A., Berteloot, L., Lupo, A., & Alifano, M. (2019). Congenital Vascular Lesions of the Lungs. In *Shields' General Thoracic Surgery* (8th ed., Vol. 1, pp. 1960-1984). Philadelphia, PA: Wolters Kluwer.
6. Brown, J. W., Ruzmetov, M., Minnich, D. J., Vijay, P., Edwards, C. A., Uhlig, P. N., . . . Turrentine, M. W. (2003). Surgical management of scimitar syndrome: an alternative approach. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 125(2), 238-245. doi:10.1067/mtc.2003.113
7. Carter, B. W., Lichtenberger, J. P., 3rd, & Wu, C. C. (2014). Congenital abnormalities of the pulmonary arteries in adults. *AJR Am J Roentgenol*, 202(4), W308-313. doi:10.2214/AJR.13.11759
8. Chang, C. C., & Giulian, B. B. (1985). Congenital bronchobiliary fistula. *Radiology*, 156(1), 82. doi:10.1148/radiology.156.1.4001424
9. Craig, J. M., Darling, R. C., & Rothney, W. B. (1957). Total pulmonary venous drainage into the right side of the heart; report of 17 autopsied cases not associated with other major cardiovascular anomalies. *Lab Invest*, 6(1), 44-64.
10. de Groot-van der Mooren, M. D., Haak, M. C., Lakeman, P., Cohen-Overbeek, T. E., van der Voorn, J. P., Bretschneider, J. H., & van Elburg, R. M. (2012). Tracheal agenesis: approach towards this severe diagnosis. Case report and review of the literature. *Eur J Pediatr*, 171(3), 425-431. doi:10.1007/s00431-011-1563-x
11. Didier, D., Ratib, O., Lerch, R., & Friedli, B. (2000). Detection and quantification of valvular heart disease with dynamic cardiac MR imaging. *Radiographics*, 20(5), 1279-1299; discussion 1299-1301. doi:10.1148/radiographics.20.5.g00j1111279
12. Dines, D. E., Seward, J. B., & Bernatz, P. E. (1983). Pulmonary arteriovenous fistulas. *Mayo Clin Proc*, 58(3), 176-181.
13. Doğan, R. (2010). Konjenital Akciğer Anomalileri. *JCAM*, 466, 1-26.
14. Dransfield, M. T., & Johnson, J. E. (2003). A mycotic pulmonary artery aneurysm presenting as an endobronchial mass. *Chest*, 124(4), 1610-1612.
15. Dupuis, C., Charaf, L. A., Breviere, G. M., & Abou, P. (1993). "Infantile" form of the scimitar syndrome with pulmonary hypertension. *Am J Cardiol*, 71(15), 1326-1330.
16. Dupuis, C., Charaf, L. A., Breviere, G. M., Abou, P., Remy-Jardin, M., & Helmius, G. (1992). The "adult" form of the scimitar syndrome. *Am J Cardiol*, 70(4), 502-507.
17. Ercan, S., Dogan, A., Altunbas, G., & Davutoglu, V. (2014). Giant pulmonary artery aneurysm: 12 years of follow-up. case report and review of the literature. *Thorac Cardiovasc Surg*, 62(5), 450-452. doi:10.1055/s-0032-1331578
18. Faul, J. L., Berry, G. J., Colby, T. V., Ruoss, S. J., Walter, M. B., Rosen, G. D., & Raffin, T. A. (2000). Thoracic lymphangiomas, lymphangiectasis, lymphangiomatosis, and lymphatic dysplasia syndrome. *Am J Respir Crit Care Med*, 161(3 Pt 1), 1037-1046. doi:10.1164/ajrcm.161.3.9904056
19. Fievet, L., D'Journo, X. B., Guys, J. M., Thomas, P. A., & De Lagausic, P. (2012). Bronchogenic cyst: best time for surgery? *Ann Thorac Surg*, 94(5), 1695-1699. doi:10.1016/j.athoracsur.2012.06.042
20. Haller, J. A., Jr., Tepas, J. J., 3rd, White, J. J., Pickard, L. R., & Robotham, J. L. (1980). The natural history of bronchial atresia. Serial observations of a case from birth to operative correction. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 79(6), 868-872.

21. Hart, J. L., Aldin, Z., Braude, P., Shovlin, C. L., & Jackson, J. (2010). Embolization of pulmonary arteriovenous malformations using the Amplatzer vascular plug: successful treatment of 69 consecutive patients. *Eur Radiol*, 20(11), 2663-2670. doi:10.1007/s00330-010-1851-2
22. Hazelrigg, S. R., Landreneau, R. J., Mack, M. J., & Acuff, T. E. (1993). Thoracoscopic resection of mediastinal cysts. *Ann Thorac Surg*, 56(3), 659-660.
23. Hilliard, R. I., McKendry, J. B., & Phillips, M. J. (1990). Congenital abnormalities of the lymphatic system: a new clinical classification. *Pediatrics*, 86(6), 988-994.
24. Hipona, F. A., & Jamshidi, A. (1967). Observations on the natural history of varicosity of pulmonary veins. *Circulation*, 35(3), 471-475.
25. Hulnick, D. H., Naidich, D. P., McCauley, D. I., Feiner, H. D., Avitabile, A. M., Greco, M. A., & Genieser, N. B. (1984). Late presentation of congenital cystic adenomatoid malformation of the lung. *Radiology*, 151(3), 569-573. doi:10.1148/radiology.151.3.6718709
26. Hwang, J. H., Kim, J. H., Hwang, J. J., Kim, K. S., & Kim, S. Y. (2014). Pneumonectomy case in a newborn with congenital pulmonary lymphangiectasia. *J Korean Med Sci*, 29(4), 609-613. doi:10.3346/jkms.2014.29.4.609
27. Kim, H. K., Choi, Y. S., Kim, K., Shim, Y. M., Ku, G. W., Ahn, K. M., . . . Kim, J. (2008). Treatment of congenital cystic adenomatoid malformation: should lobectomy always be performed? *Ann Thorac Surg*, 86(1), 249-253. doi:10.1016/j.athoracsur.2008.01.036
28. Kirklin, J. W., & Barrat-Boyes, B. G. (1993). Cardiac Surgery. In (Vol. 1, pp. 610-644). New York, NY: Churchill Livingstone.
29. Kotecha, S., Barbato, A., Bush, A., Claus, F., Davenport, M., Delacourt, C., . . . Midulla, F. (2012). Antenatal and postnatal management of congenital cystic adenomatoid malformation. *Paediatr Respir Rev*, 13(3), 162-170; quiz 170-161. doi:10.1016/j.prrv.2012.01.002
30. Krivchenya, D. U., Rudenko, E. O., & Dubrovin, A. G. (2013). Congenital emphysema in children: segmental lung resection as an alternative to lobectomy. *J Pediatr Surg*, 48(2), 309-314. doi:10.1016/j.jpedsurg.2012.11.009
31. Krustins, E., Kravale, Z., & Buls, A. (2013). Mounier-Kuhn syndrome or congenital tracheobronchomegaly: a literature review. *Respir Med*, 107(12), 1822-1828. doi:10.1016/j.rmed.2013.08.042
32. Lacombe, P., Frijia, G., Parlier, H., Lang, F., Hamza, M., Hamza, R., & Bismuth, V. (1985). Transcatheter embolization of multiple pulmonary artery aneurysms in Behcet's syndrome. Report of a case. *Acta Radiol Diagn (Stockh)*, 26(3), 251-253.
33. McLaughlin, F. J., Strieder, D. J., Harris, G. B., Vawter, G. P., & Eraklis, A. J. (1985). Tracheal bronchus: association with respiratory morbidity in childhood. *J Pediatr*, 106(5), 751-755.
34. Murthy, R. A., Kernstine, K. H., Burkhart, H. M., & DeArmond, D. T. (2016). Congenital Lung Diseases. In F. W. Selke, P. J. DelNido, & S. Swanson (Eds.), *Surgery of the Chest* (Vol. 1, pp. 151-178). Philadelphia, PA: Elsevier.
35. Parikh, D., & Samuel, M. (2005). Congenital cystic lung lesions: is surgical resection essential? *Pediatr Pulmonol*, 40(6), 533-537. doi:10.1002/ppul.20300
36. Potter, E. L., & Loosli, C. G. (1951). Prenatal development of the human lung. *AMA Am J Dis Child*, 82(2), 226-228.

37. Rocchini, A. P., Kveselis, D., Dick, M., Crowley, D., Snider, A. R., & Rosenthal, A. (1984). Use of balloon angioplasty to treat peripheral pulmonary stenosis. *Am J Cardiol*, 54(8), 1069-1073.
38. Sane, S. M., Sieber, W. K., & Girdany, B. R. (1971). Congenital bronchobiliary fistula. *Surgery*, 69(4), 599-608.
39. Savas, R., Ozacar, R., Ertugrul, G., Calli, C., Memis, A., Yuntun, N., & Alper, H. (1999). Varix of the inferior pulmonary vein: computed tomography and magnetic resonance angiography findings. *Monaldi Arch Chest Dis*, 54(5), 399-401.
40. Sperling, D. C., Cheitlin, M., Sullivan, R. W., & Smith, A. (1977). Pulmonary arteriovenous fistulas with pulmonary hypertension. *Chest*, 71(6), 753-757.
41. St-Georges, R., Deslauriers, J., Duranceau, A., Vaillancourt, R., Deschamps, C., Beauchamp, G., . . . Brisson, J. (1991). Clinical spectrum of bronchogenic cysts of the mediastinum and lung in the adult. *Ann Thorac Surg*, 52(1), 6-13.
42. Stocker, J. T. (2002). Congenital pulmonary airway malformation : a new name and expanded classification of congenital cystic adenomatoid malformation of the lung. *Histopathology*, 41(2), 424-431.
43. Takahashi, K., & Al-Janabi, N. J. (2010). Computed tomography and magnetic resonance imaging of mediastinal tumors. *J Magn Reson Imaging*, 32(6), 1325-1339. doi:10.1002/jmri.22377
44. Tapping, C. R., Ettles, D. F., & Robinson, G. J. (2011). Long-term follow-up of treatment of pulmonary arteriovenous malformations with AMPLATZER Vascular Plug and AMPLATZER Vascular Plug II devices. *J Vasc Interv Radiol*, 22(12), 1740-1746. doi:10.1016/j.jvir.2011.08.029
45. Toyoshima, M., Sato, A., Fukumoto, Y., Taniguchi, M., Imokawa, S., Takayama, S., . . . et al. (1992). Partial anomalous pulmonary venous return showing anomalous venous return to the azygos vein. *Intern Med*, 31(9), 1112-1116.
46. Vu, L. T., Farmer, D. L., Nobuhara, K. K., Miniati, D., & Lee, H. (2008). Thoracoscopic versus open resection for congenital cystic adenomatoid malformations of the lung. *J Pediatr Surg*, 43(1), 35-39. doi:10.1016/j.jpedsurg.2007.09.012
47. Wang, C. C., Wu, E. T., Chen, S. J., Lu, F., Huang, S. C., Wang, J. K., . . . Wu, M. H. (2008). Scimitar syndrome: incidence, treatment, and prognosis. *Eur J Pediatr*, 167(2), 155-160. doi:10.1007/s00431-007-0441-z
48. Welch, K., Hanley, F., Johnston, T., Cailles, C., & Shah, M. J. (2005). Isolated unilateral absence of right proximal pulmonary artery: surgical repair and follow-up. *Ann Thorac Surg*, 79(4), 1399-1402. doi:10.1016/j.athoracsur.2003.10.037
49. Yetim, T. D., Bayarogullari, H., Guzelmansur, I., Arica, V., Silfeler, I., & S., A. (2011). Akciğer Gelişimsel Anomalili Olgularımız. *J Kartal TR*, 22(3), 135-144.