

Bölüm 18: Konjenital Alt Solunum Yolu Hastalıkları

Bölüm Editörü: Nagihan Durmuş Koçak

Konjenital Alt Solunum Yolu Hastalıkları

Nagihan Durmuş Koçak, Fulsen Bozkuş..... 01-047

Konjenital Alt Solunum Yolu Hastalıkları

Nagihan Durmuş Koçak
Fulsen Bozkuş

Bu bölümde konjenital alt solunum yolu hastalıkları aşağıdaki anatomik sınıflama doğrultusunda anlatılacaktır.

Trakea anomalileri:

1. Trakeal agenezi, atrezi
2. Trakeobronkomalazi
3. Konjenital trakeobronşial stenoz
4. Trakeal bronkus
5. Trake-özofageal fistül ve özofageal atrezi
6. Trakeobronkomegali (Mounier-Kuhn)

Bronş anomalileri:

1. Bronşial atrezi
2. Bronşektazi
3. Bronş izomerizm sendromları
4. Bronkojenik kist

Akciğer parenkim anomalileri

1. Pulmoner agenezi, aplazi
2. Pulmoner hipoplazi
3. Konjenital lobar amfizem
4. Konjenital kistik adenomatoid malformasyon (KKAM)
5. Pulmoner sekestrasyon

6. Hipogenetik akciğer sendromu (Scimitar send)

Pulmoner vasküler anomaliler:

1. Pulmoner arter'in proksimalden kesintiye uğraması (proksimal interruption of the PA)
2. Pulmoner arter sling
3. Pulmoner ven stenozu
4. Pulmoner arterio-venöz malformasyonlar
5. Alveolo-kapiller displazi
6. Lenfatik malformasyonlar

Konjenital Trakea Anomalileri

Konjenital trakeal lezyonlar nadir görülür, ancak infant ve çocuklarda önemli morbidite ve mortalite nedenidir. Gestasyonun 3. haftasında, proksimal önbarsak'da yer alan laringotrakeal oluk kaudal olarak gelişir ve trakeanın başlangıç evresini oluşturur. Akciğer'in başlangıcı ön-barsak ventralinden çıkıntı verir. Özofagus ve trakeanın tamamen ayrılması ise 6. haftayı bulur. İlkel trakeanın uç kısmı asimmetrik olarak sola ve sağa tomurcuklanarak bronş başlangıçlarını oluşturur. Çöломik kaviteyi çevreleyen mezenkimal hücrelerin proliferasyonu ile, kıkırdak, kas ve bağ doku gelişir. Bronşiyal ve pulmoner gelişimde epitelyal ve mezenkimal ilişki çok önemlidir. Trakeal bifurkasyon aşağı doğru yönelerek, boyundan dördüncü vertebra seviyesine iner. Trakeada kartilaj görülmesi ise 10. haftada gerçekleşir.

Trakea, boyunun ön ve orta kısmında yer alır ve sternum arkasından üst mediastene girer. Krikoid kıkırdak seviyesinden başlayıp, iki ana bronşa ayrıldığı sternal açığı düzeyinde sonlanır. Uzunluğu yenidoğanda 4 cm, yetişkinde 11–13 cm'dir. Ön ve yan duvarları, 16–20 adet atnalı şekilde kıkırdaklar ile desteklenmiştir. Arka ve membranöz kısmı ise elastik, fibröz ve kas dokusundan oluşur. Normalde kartilajinöz trakeanın membranöz kısma oranı 4,5/1 olup bu oran; baş-boyun pozisyonu ile nefes alma ve öksürük sırasında gelişen intratorasik basınç farklılığına bağlı olarak değişir.

Trakea üst kısımdan sol tiroid lobu, alt kısımdan ise bifurkasyon yakınından aorta nedeniyle olmak üzere, iki yerden basıya uğrar. Trakea lümeninin iç yüzünü, ince lamina propria'dan oluşan müköz membran ve silli, yalancı çok katlı silindirik epitel döşer. Superior ve inferior tiroid, timik ve sağ bronşiyal arterler, arteriyel beslenmeyi sağlarken; kartilajlar arası boşlukta seyreden venler, özofageal ve inferior tiroid venlere dökülür. Innervasyonunu ise, vagus siniri (pulmoner pleksus ve laringeal sinirler) ile sempatik sinirler (servikal ve dorsal ganglionlar) sağlar (1).

Trakeal Agenezi, Atrezi

Nadir ve fatal bir konjenital anomali olup; larinks altından itibaren trakeanın tam veya parsiyel yokluğu ile karakterizedir. Erkeklerde 2 kat daha sıktır, insidansı 1/50.000' den daha düşük bildirilmiştir (1–4). Vakaların %52'si prematüre doğum ve yine yaklaşık yarısı, polihidroamnios ile ilişkilidir (5). İlk olarak 1900 yılında Payne tarafından tanımlanmış ve trakeanın yokluğu postmortem muayene ile saptanmıştır. Trakeoözofageal anomalilerin açıklanmasında farklı teoriler öne sürülmüştür. Çevresel faktörler yanında, major rol BMP tip 1 reseptör genlerinde olmak üzere (6), Gli2, Gli3, Shh, Foxf1 ve b-catenin inaktivasyonu gibi çeşitli genetik defektler hayvan modellerinde trakeal agenezi gelişimi ile ilişkili bulunmuştur. Ancak insanlarda henüz belirli bir gen izole edilememiştir (7,8).

Floyd, 1962 de bu malformasyon için anatomik bir sınıflama öne sürmüştür:

Tip I: Normal fakat kısa distal trakea ile birlikte, trakeanın bir kısmının atrezisi, normal bronşlar ve trakeo-özofageal fistül (TÖF). Malformasyonların yaklaşık %20 'sini oluşturur.

Tip II: Bildirilmiş olguların %60'ı bu tiptir. Komplet trakeal atrezi olup; bifurkasyon ve bronşlar normaldir.

Tip III: Vakaların %20'sini oluşturur. Trakea yoktur ve bronşlar direk olarak özofagus'tan gelişir.

Floyd'un sınıflamasından daha nadir olarak kullanılmakla beraber, 1979'da öne sürülen Faro sınıflamasına göre ise 7 gruba ayrılmıştır (4,7,9):

Faro Tip A: Total pulmoner agenezi.

Faro Tip B / Floyd Tip III: Özofagustan orijin alan ana bronkus ve komplet trakeal agenezi.

Faro Tip C / Floyd Tip II: Total trakeal atrezi ile birlikte, karinada orta hatta birleşen birleşen normal ana bronşlar ve TÖF varlığı. Floyd Tip II de, TÖF eşlik edebilir veya etmeyebilir. Literatürde vakalarda en sık görülen tiptir.

Faro Tip D: TÖF varlığı ile birlikte, atrezik kenar ile distal trakeaya birleşen larenks.

Faro Tip E / Floyd Tip I: Proksimal trakea agenezisi, distal trakeanın kaudal segmenti normal ve TÖF.

Faro Tip F: Normal distal trakeal segmentle birlikte proksimal trakeal atrezi, TÖF izlenmez.

Faro Tip G: Kısa bir segmentte trakea atrezisi.

Klinik Bulgular ve Tanı

Trakeal agenezi sıklıkla acil durumla kendini gösteren ve tanısı sıklıkla post-mortem muayene ile konulan, ağır konjenital bir bozukluktur (1–3,7). Prenatal tanıda öncü bulgular sadece TÖF yokluğunda tanımlanabilen, konjenital üst hava yolu obstrüksiyonu sendromu (C: Congenital, H: High, A: Airway, O: Obstruction, S: Syndrome) varlığında saptandığından, doğum öncesi tanı nadir konur. CHAOS; genişlemiş hiperekojen akciğerler, sıvı dolu dilate trakea, fetal solunum sırasında trakeada hava akımı yokluğu ve bazı vakalarda kardiyak yetmezlik, düzleşmiş diyafram ve masif asit ile karakterizedir. Akciğer sıvısı TÖF ile mide veya amniyotik keseye geçebildiğinden, TÖF varlığında klasik CHAOS klinik bulguları görülmez. Akciğer içi basınç normal olduğundan, akciğerler normal ultrasonografik görüntü verir (1,7). Ancak TÖF varlığında, polihidroamnios ve diğer konjenital anomalilerin ultrasonda (US) görülmesi, potansiyel trakea problemleri yönünden klinisyeni uyarmalıdır.

Postnatal tanı, yenidoğanda klinik bulguların spesifik kombinasyonunun tanımlanması ile konulabilir: solunum hareketlerinin olduğu ancak yeterli hava girişinin olmadığı solunum sıkıntısı, siyanoz (%91.2), duyulabilir ağlamanın yokluğu (%90.6) ve başarısız endotrakeal entübasyon. Düşük doğum ağırlığı (<2.500 gr) ve 7'nin altı Apgar skoru diğer yaygın bulgulardır. Eğer trakeal ageneziye TÖF eşlik ediyorsa, maske ventilasyon ve özofageal entübasyon (kazara) geçici olarak solunum durumunu iyileştirebilir. Laringobronkoskopi ile trakea agenezisi ve olası TÖF tanısı konabilir. Şüpheli vakalarda bilgisayarlı tomografi (BT) anatomiyi göstermesi bakımından bir seçenektir (1,4,7).

Tedavi

İlk olgunun bildirildiği 1900 yılından itibaren literatürde 150'nin üstünde vaka tanımlanmış olup, sadece birkaçında başarılı vaka yönetimi söz konusu olmuştur. Trakeal agenezili 95 olgunun incelendiği bir derlemede, cerrahi rekonstrüksiyon seçeneklerini değerlendirmek amaçlı %38 oranında trakeotomi girişiminde bulunulduğu bildirilmektedir. Cerrahi girişimler, TÖF distaline özofagus ligasyonu (özofagus, psödo-trakea olarak kullanıldığından bu yöntem daha etkin ventilasyon sağlar) ve gastrotomi, endotrakeal tüp ile translaringeal ve özofageal ventilasyon ardından T-tüp, servikal özofagostomi ve özofagus rekonstrüksiyonunu içerir (1,7). Yakın zamanda yayınlanan bir sistematik derlemede, 149 vakanın %41.3'ünün ilk 24 saatte kaybedildiği, sadece %8.4'ünün çeşitli cerrahi işlemler sonrası 3 aydan fazla hayatta kaldığı bildirilmiştir (4).

İlişkili Anomaliler

Literatürde trakeal agenezi ile ilişkili olarak VACTERL (Vertebral defektler, Anal atrezi, Kardiyovasküler defektler, TÖF ve/veya özofageal atrezi, Renal defektler, Ekstremitte anomalileri) ve TARCD (Trakeal Agenezi, Radyal malformasyon, Kardiyak malformasyon ve Duodenal atrezi) sendromları tanımlanmıştır (4,7).

Trakeobronkomalazi

Trakeobronkomalazi (TBM), zayıf veya hasarlı trakea ve bronşun neden olduğu dinamik hava akımı kısıtlanmasını, ekspiryumda havayollarının aşırı kollapsını ve bunun sonucunda gelişen semptomları ifade eder (10,11). Trakeanın bir segmenti veya tümü tutulduğunda trakeomalazi adını alır. Bronkomalazi ise, bir veya her iki ana bronşun izole zayıflığı ve kollapsa eğilimidir. Laminer hava akımındaki herhangi bir bozulma semptom gelişimine öncülük eder ve bu bozulma solunum fonksiyon testleri (SFT) ile saptanabilir (10).

İnsidansının 1/1.500 ile 1/2.500 çocuk arasında olduğu düşünülmektedir (12). TBM, geniş bir yaş grubunu etkiler; pediatrik ve erişkin TBM sıklıkla birbirinden bağımsız tanı ve tedavi yaklaşımları gerektiren, farklı durumlardır (**Tablo 1 ve 2**). Pediatrik yaş grubunda primer veya sekonder TBM, obstrüksiyon ile sonuçlanan anlamlı havayolu kollapsının en sık nedenidir (1). Altta yatan çeşitli patolojiler artmış havayolu direncine ve böylece solunum işinin artmasına neden olur. Gelişen sekeller nedeniyle mukosilyer klirens bozulabilir. Bununla birlikte TBM, çocukların önemli bir

Tablo 1: Çocuklarda trakeomalazi nedenleri

Konjenital*	İdiopatik Prematürite Konjenital kartilaj anomalileri Trakeomalazi ile ilgili konjenital sendromlar Trakeomalazi ile ilgili konjenital anomaliler
Kazanılmış	Uzamış entübasyon Trakeotomi Ciddi trakeobronşit Dış bası: Vasküler, kardiyak, iskelet sistemi ile ilgili, tümör ve kistler
Enfeksiyon	
Posttravmatik	
*Referans no 24'den uyarlanmıştır.	

Tablo 2: Erişkinde trakeomalazi nedenleri

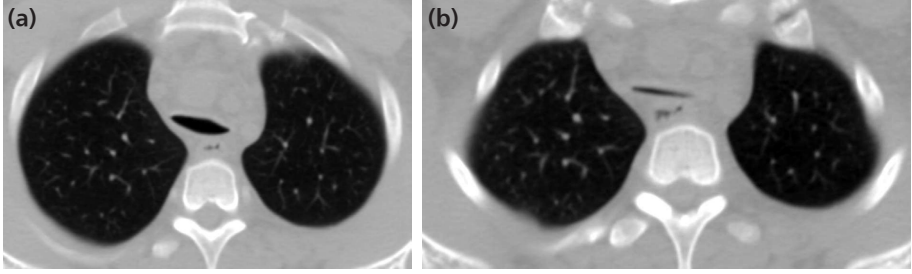
Konjenital*	Genetik İdiopatik (Mounier-Kuhn Sendromu)
Kazanılmış	Entübasyon sonrası Trakeostomi sonrası Posttravmatik (göğüs travması) Akciğer transplantasyonu sonrası Amfizem Kronik enfeksiyon veya bronşit Kronik inflamasyon Dış bası: Tümörler (malign, benign), kistler, abse, aort anevrizması Vasküler halkalar
*Referans no 24'den uyarlanmıştır.	

kısımında 1–2 yaşlarında rezolüsyon göstererek kendini sınırlar. Lezyon nadiren izole görülse de (primer TBM), sıklıkla özofageal atrezi ve TÖF'ü de içeren diğer konjenital anomalilerle birliktedir. Vasküler yapılar veya yumuşak doku kitlelerinin dış basısına sekonder olarak da gelişebilir. Nadiren de kollajen benzeri diskondroplazi veya polikondritin primer bozukluğu TBM'ye neden olabilir (1).

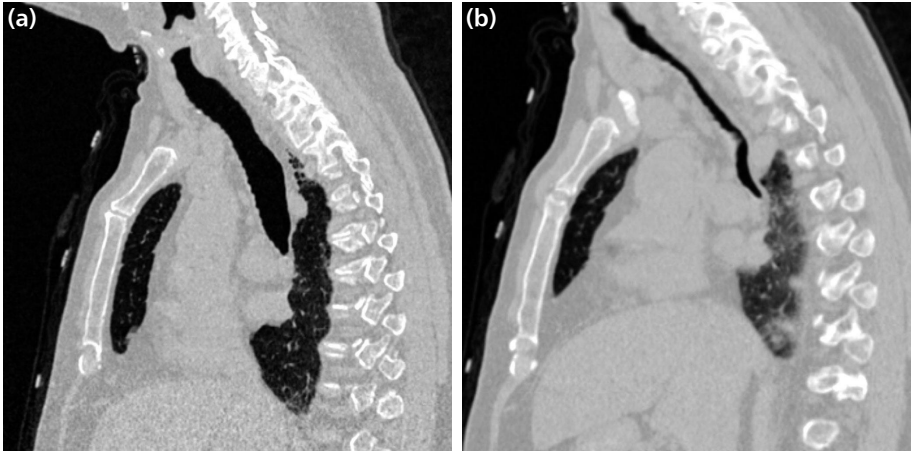
Patofizyoloji

Laminer hava akımında havayolu çapındaki küçük değişimler, havayolu direncinde dramatik etkilere sahiptir. Ekspirasyon sırasındaki pozitif intratorasik basınç sonucu, intratorasik havayollarında fizyolojik daralma olur. TBM'li hastalarda kompliyansı normal olmayan trakeobronşiyal kartilajlar artmış intratorasik basınca direnç gösteremez ve anteroposterior yönünde havayolu kollapsı gelişir. İntratorasik basıncın daha fazla arttığı zorlu ekspirasyon, öksürük ve Valsalva manevrasında bu durum şiddetlenir. Ayrıca, önde aorta ve arkada özofagusun basısı da havayolu kollapsını kolaylaştırır (1).

Patoloji: TBM'li hastalarda trakeal kartilaj eksik veya malforme olup, kartilaj / kas oranı düşüktür. Etkilenen segmentlerin patolojik incelemesinde kartilaj büyüklüğü, miktar ve kalınlığında azalma görülür. Major havayolu kartilajındaki immatüritenin primer TBM nedeni olduğu düşünülmektedir. Sekonder TBM ise özofagus atrezisi olan tüm çocuklarda bir derece görülmektedir. Dilate özofageal poşun uterus içi trakea kompresyonuna ve anormal gelişime neden olduğu öne sürülmüştür. TÖF yoluyla oluşan intratrakeal basınç azalması da kollaps eğilimini arttırabilir. Ekstrensek trakeal bası ise hipoplazi, displazi gibi kartilaj anomalileri ile ilişkilidir. Genelde,



Şekil 1: (a, b) Trakeomalazi. Dinamik bilgisayarlı tomografi kesitlerinde inspirium ve ekspirium fazlarında anteroposterior düzlemde trakeada belirgin çap farkı izlenmektedir. İnspiriumda (ilk kesit) çap artışı olmakla beraber, normale göre azalmıştır. (Ref: Case courtesy of Dr Darel E Heitkamp, Radiopaedia.org, rID: 13587).



Şekil 2: (a, b) Trakeobronkomalazi. Kazanılmış trakeobronkomalazi olgusuna ait sagittal tomografi kesitlerinde, inspirium ve ekspiriumdaki trakea çapları izlenmektedir. (Ref: Case courtesy of A.Prof Frank Gaillard, Radiopaedia.org, rID: 8572).

trakeal kartilaj miktarının azalması membranöz trakea genişliğinin artması ile birliktedir. Bu zayıflamış ve kısalmış trakeal halka ile genişlemiş posterior membranöz trakeanın kombinasyonu, klasik "D" şeklinin kaybına yol açar. Trakea ön-arka düzlemde basılır ve bazı segmentlerde zayıflamış kartilaj 2–4 parçaya ayrılır (1) (**Şekil 1 ve 2**).

Moleküler genetik çalışmalar, Sox9 ve Shh gen ekspresyonunun kartilaj formasyonu için gerekli olduğunu (13,14); Hox, Shh (sonic hedgehog) ve Gli genlerini de içeren çeşitli genlerdeki anomalilerin, hava yolu gelişimi sırasındaki sinyal yollarında bozulmalara yol açtığını göstermiştir (12,15). Ek olarak, kartilajın ekstraselüler matriksindeki major yapısal protein olan agrekan ve kollajenlerin içeriğindeki değişiklikler de havayollarının yapısal desteğinin bozulması üzerinde etkilidir. Tip II

kollajen kartilajın gerilim özelliğinde dominant rol oynarken; Tip I kollajen daha çok havayolu şeklinin korunmasında önemli görülmektedir. Agreganlar, fetüsün akciğer gelişimi sırasında ortamda bol miktarda bulunan metalloproteazlar gibi proteazların etkisine duyarlıdır. Bir ekstrasellüler enzim grubu olan lizil oksidazlar, kollajendeki lizin ve hidroksi-lizin çapraz bağları oluşumunu hızlandırır. Lizil oksidaz gen ekspresyonu ve aktivasyonu için gerekli olan bone morphogenetic protein (BMP) ekspresyonunun, TÖF ve malazi gelişiminde önemli olduğu düşünülmektedir (12,16–18).

Klinik

Semptomlar doğumda görülebilmekle beraber, sıklıkla yaşamın 2. ayından sonra ortaya çıkar. Metalik öksürük ve ekspiratuar stridor en yaygın belirtileridir. Öksürük sırasında vibrasyonla sonuçlanan, anterior ve posterior trakeal duvarların birbirine değmesi sonucu bu tip öksürüğün oluştuğu düşünülmektedir. En ciddi semptom tıkanma nöbetleri olup, genelde beslenme sırasında veya öğün alımı ile beraber 10 dakika içinde görülür. Hasta siyanotik ve apneik hale gelir. Yiyeceklerle dolu dilate özofagusun posteriordan malazik segmente basısı sonucu olduğuna inanılan, sıklıkla genel kas tonusu kaybı vardır. Eğer beslenme sonlandırılmazsa, semptomlar ilerler ve kardiyorespiratuar arreste neden olur. TBM'li çocuklarda solunum yolu enfeksiyonları sık görülür. Ekspirasyon sonu gelişen kollaps nedeniyle solunumsal sekresyonlar distal hava yollarında birikerek, tekrarlayan pnömonilere neden olabilir (1).

TBM, görece düşük insidansına karşın, pediyatrik bronkoskopi pratiğinde sık görülen bir lezyondur. Çeşitli araştırmalarda kronik veya olağan dışı öksürüğü olan çocuklarda, bronkoskopik olarak kanıtlanmış malazi oranının anlamlı ölçüde yüksek olduğu bildirilmiştir (19,20). Ayrıca bu hastaların sıklıkla astım tanısı ile tedavi edildiği dolayısıyla, gerçek insidansının çok daha yüksek olduğu da düşünülmektedir (12,21,22).

Tanı

Semptomlar, öykü ve akciğer fonksiyonlarına göre, pediyatrik pulmonolog bronkoskopi yapmadan önce malazi'den şüphe duyduğunda, bu tanının %74 oranında doğru olduğu; ancak vakaların %52'sinde bronkoskopi öncesi malazi'den şüphelenilmediği bildirilmiştir (23). Büyük havayollarının konjenital malazisi, çocuklarda irreversibl havayolu obstrüksiyonunun birkaç nedeninden biridir. Semptomlar tekrarlayan wheezing ve alt solunum yolu enfeksiyonlarından, şiddetli dispne ve solunum yetmezliğine kadar değişkenlik gösterir. Pediyatrik bronkoskopik serilerde gözlenen havayolu malazisi oranı %23 ve %57 arasında değişmektedir (23,24). Sıklıkla, bronkoskopik tanı için ekspiryumda havayolu lümeninde %50'den fazla daralmanın

görülmesi yeterli bulunmaktadır. Geleneksel olarak, zorlu ekspirasyon (intratorasik malazi) veya inspirasyon (ekstratorasik malazi) sırasındaki havayolu kollapsının derecesine göre şiddeti belirlenir. Kollaps oranı %50'den az ise normal sınırlarda, %50–75 arası hafif, %75–90 arası orta ve %91-100 ise şiddetli olarak sınıflandırılır (24). Bronkoskopi halen tanıda altın standart olmakla birlikte, özellikle küçük ve invaziv işlemi tolere edemeyecek çocuklarda uygulanması zordur. Yakın zamanda yayınlanan ve 34 çocuk hastayı içeren bir çalışmada, dinamik BT'nin yüksek tanısal duyarlılığa sahip olduğu, hava yolları ve parenkimin de detaylı görüntülenmesine olanak sağladığı bildirilmiştir (11). SFT erişkinde tanıyı destekleyici olsa da, pediatrik hastalarda kullanımı sınırlıdır ve anatomik bilgi sağlamaz. Tipik olarak akım-volum eğrisinin ekspiryum kolunda, negatif transmural basınç sonucu gelişen santral havayolu kollapsı ile ilişkili olarak, keskin bir pik sonrası hızlı bir düşüş görülür. Ekspiratuvar trakeal kollaps ile herhangi bir solunum fonksiyon parametresi arasında anlamlı bir ilişki yoktur (24).

Tedavi

Çocukların çoğunda girişim gerekli değildir. Çocuk büyüdükçe, trakeal kartilaj kuvvetlenir ve sertleşir. Hafif-orta şiddette vakalarda 1–2 yaşına kadar semptomlar sıklıkla düzeler. Bu yüzden daha hafif vakalarda solunum enfeksiyonlarının tedavisi, nemlendirilmiş oksijen tedavisi ve fizyoterapiyi içeren, konservatif tedavi tercih edilir. Spontan düzelmeyen veya hayatı tehdit edici semptomları olan çocuklar için çeşitli tedavi seçenekleri söz konusudur (1).

Son 3 dekat içinde TBM tedavisi ilerleme göstermiştir. Geçmişte, ciddi olgularda trakeotomi ve uzun dönem mekanik ventilasyon tedavinin temelini oluşturmuştur. Orta-ağır şiddette TBM tedavisinde sürekli pozitif hava yolu basıncı (CPAP) etkin bir yöntemdir. Bronkoskopi ve floroskopi ile tidal solunum sırasında CPAP'ın hava yolu açıklığını sağladığı gösterilmiştir. "Pnömatik stent" yaratarak solunum siklusu sırasında kollapsı önlemektedir. Bununla birlikte; oral beslenmenin başlamasında gecikme, konuşma geriliği ve potansiyel gelişim geriliği gibi dezavantajları vardır. CPAP, primer tedavi olarak veya diğer terapilere adjuvan olarak uygulanabilir.

Ciddi formlarda veya hayatı tehdit edici semptomları olan olgularda, cerrahi girişim gerekebilir. Tekrarlayan bronkopnömoni, apne dönemleri ve akut hayatı tehdit edici olaylar varlığında, cerrahi endikasyonu mevcuttur. Çocuklarda idiopatik trakeomalazi nadirdir. Olguların çoğunda birlikte özofagus atrezisi, aortik ark veya vasküler halka anomalileri bulunur. Innominate arter basısı önemli oranda trakeomalazi nedenidir. Birçok seride stent uygulanmasına kıyasla gerektiğinde cerrahi tedavi, morbidite ve mortalitesinin daha düşük oluşu nedeniyle tercih edilmiştir.

En sık uygulanan cerrahi yöntem ise, aortanın sternum arkasına fikse edilmesi olan aortopeksi'dir (24–26).

Konjenital Trakeobronşial Stenoz

Konjenital trakeobronşial stenoz (KTS) nadir görülen, ancak yenidoğan ve infantlarda ciddi solunum yetmezliğine yol açabilen ve hayatı tehdit edici potansiyeli olan bir bozukluktur. Çoğu infant tanı konmadan öldüğünden, gerçek insidansı bilinmemektedir. Klinik semptomların değişkenliği, ilişkili kardiyovasküler anomalilerin çeşitliliği ve bozukluğun sık görülmeşi hastalığın yönetiminde güçlükler neden olmakta; multidisipliner tedavi yaklaşımları ve bireysel hasta yönetimini gerektirmektedir (27,28).

Patoloji

KTS, en yaygın olarak komplet trakeal kartilaj halkaların varlığı ve membranöz trakeanın yokluğuna sekonder gelişen, trakea lümeninde daralma ile karakterizedir. Nadiren, irregüler sirküler kartilajınöz plaklar veya organize olamamış kartilaj nedeniyle de olabilir. İlk olarak Cantrell ve Guild (29) tarafından morfolojik olarak 3 tipe ayrılmıştır:

1. Yaygın hipoplazi: Larinks normal çapta iken, trakea tümüyle daralmıştır.
2. Huni şeklinde stenoz: Subglottik trakeal çap normal olup; maksimum daralma genelde hemen karnina üstünde lokalize olmak üzere, distale doğru trakeal darlık artar.
3. Segmental stenoz: Trakeanın kısa bir segmentinde (2–5 cm) darlık söz konusudur.

Fonksiyonel semptomları temel alan başka bir sınıflama ise 2003'de yayınlanmıştır. Buna göre:

1. Hafif: asemptomatik veya nadiren semptom varlığı,
2. Orta düzeyde semptomlar,
3. Ciddi: solunum yetmezliğini de içeren şiddetli semptomların varlığı söz konusudur. Bu sınıflamada ayrıca ilişkili malformasyonların varlığı ve yokluğuna (A veya B) göre de ek subsınıflama yapılır (30). KTS'da anatomik tip ile fonksiyonel kategori arasında güçlü korelasyon vardır.

KTS, sıklıkla anormal bronşiyal dallanma paternleri ile ilişkilidir. Yaygın olarak görülen anomaliler, trakeal bronş, köprü bronş, bronşiyal trifurkasyon ve unilaterale bronş ve akciğer agenezisidir. İzole KTS hastaların sadece %10–30'unda görülür. Sıklıkla diğer ekstratorasik ve kardiyovasküler anomalilerle birlikte dir. Kardiyovasküler anomaliler hastaların %70'inde görülür ve pulmoner arter sling, patent duktus

arteriyozus, atrial septal defekt, ventriküler septal defekt, çift aortik ark, parsiyel pulmoner venöz dönüş anomalisi, Fallot Tetralojisi, triküspit atrezidir. Ekstratorasik anomaliler ise, gastrointestinal, renal ve iskelet anomalilerini içerir (vertebral defektler, anal atrezi, TÖF ve özofageal atrezi, radial ve renal displazi gibi).

Klinik

KTS'da stenotik lezyonlar, kısa segment trakeal daralmadan, komplet trakeobronşial hipoplaziye uzanan geniş bir spektrum gösterdiğinden; klinik prezentasyon da oldukça değişkendir. Patern ve semptomların şiddetine göre 3 gruba ayrılabilir:

Minimal semptomlar / Rastlantısal bulgu: Bu grupta KTS sıklıkla tesadüfi saptanır. Yaygın başvuru nedeni bifazik wheezing'dir. Hafif stenoza olan bazı hastalar egzersiz ilişkili solunum güçlüğü gelişene dek, çocukluk veya erken adölesan çağına kadar tanısız kalabilirler.

Semptomatik-Neonatal dönem: Bu grup hasta yaşamın ilk saatlerinde solunum sıkıntısı geliştirir. Stridor, siyanotik nöbetler, kaba öksürük ve ventilasyon desteği ihtiyacı vardır. Eşlik eden kardiyovasküler anomalilerin şiddeti temel prognostik faktörlerden biridir ve multidisipliner değerlendirmeyi gerektirir.

Semptomatik-Infant: Bu kohort, genellikle fiziksel aktivitenin artması ile beraber yaşamın birinci yılının sonunda solunum semptomları ile başvurur. Wheezing, egzersiz ile nefes darlığı gelişmesi ve solunum işinde artmanın görünür hale gelmesi, havayolu kısıtlılığını gösterir. Cantrell Tip 1 morfolojisine sahip KTS hastalarında, neonatal ve erken infant döneminde semptomlar daha şiddetli olup, eşlik eden kardiyovasküler anomali oranı da daha yüksektir.

Tanı

Tanıda altın standart genel anestezi altında yapılan rijid laringobronkoskopedir. Havayolunun direk görüntülemesi, stenoze trakea segmentinin uzunluk ve çapının değerlendirilmesine olanak tanır. Ancak rijid bronkoskopi sırasında gelişebilecek hafif mukoza hasarı, şiddetli stenoza olan hastalarda ödem ve kritik obstrüksiyonu arttırmabileceğinden, dikkatli olmak gerekir. Bazı klinisyenler trakeobronkografi'yi önerse de; mukozal ödem riskini arttırması ve solunumsal dekompanseasyona neden olabilmesi nedeniyle yaygın olarak kullanılmamaktadır. Ciddi havayolu darlığı olan hastalarda, stenoz sonrası bronşları ve distal havayolu anatomisini değerlendirmede sanal endoskopi yapılması da kimi klinisyenlerce savunulmaktadır. Yine magnetik rezonans görüntülemenin (MRG) ilişkili intrakardiyak ve vasküler anomalileri de göstermesi bakımından efektif ve noninvaziv bir yöntem olduğu bildirilmiştir. Eşlik edebilecek kardiyak malformasyonları dışlama açısından ekokardiyografi (EKO) faydalıdır (27,28).

Tedavi Endikasyonları ve Yaklaşım

KTS, kardiyotorasik cerrahi, otolaringoloji, kardiyoloji, pulmonoloji ve anesteziyoloji'yi içeren multidisipliner yaklaşım gerektiren kompleks bir hastalıktır. Kritik havayolu stenozu olan olgular uzman merkeze ulaştırılana kadar, ekstrakorporeal membran oksijen (ECMO) desteği, köprü tedavisi olarak uygun bir yaklaşımdır. Uygun tedavi şeklinin seçilmesi: 1) hastanın klinik durumuna, 2) trakeal stenozun şiddeti ve yaygınlığına, 3) ilişkili konjenital anomalilerin varlığına bağlıdır.

1980'lere kadar, KTS'un tedavisi konservatif idi ve başarılı cerrahi girişim bildiren çok az grup mevcuttu. Çoğunlukla trakeostomi gibi palyatif stratejiler uygulanmaktaydı. Son yıllarda ise, endotrakeal stentlerin primer tedavi modalitesi olarak kullanımını artmaktadır.

Pediyatrik hastada tipik olarak, anlamlı solunum semptomları gelişmeden önce, trakea çapında %50'ye kadar daralma tolere edilebilmektedir. Bu yüzden aşırı solunumsal semptomların varlığı, cerrahi için önemli bir indikatördür.

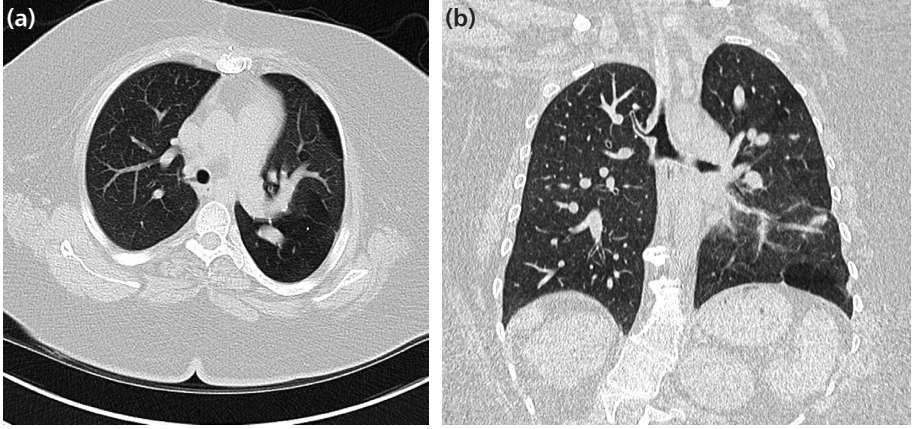
Günümüzde cerrahi seçenekler: 1) rezeksiyon ve primer anastomoz; 2) nontrakeal otolog doku (kotsal kartilaj, perikard) ile patch trakeoplasti; 3) slide trakeoplasti ve 4) kadavradan trakeal transplantasyonu içermektedir (27,28).

Trakeal Bronkus

Trakeal bronkus (TB), ilk kez 1785 yılında Sandifort tarafından trakeadan orijin alan sağ üst lob bronşunu tarif etmek için tanımlanmıştır. Domuzlarda normal bir özellik olduğundan, "domuz bronşu" olarak da isimlendirilmiştir. Patolojiye neden olan embriyolojik ve patolojik mekanizmalar hala bilinmemektedir. Çoğu olguda ana karena'ya 2 cm'den kısa mesafeden ve trakeanın sağ tarafından orijin alırsa da; sol taraflı olgular da bildirilmiştir (31–33). Prevalansı bronkografik ve bronkoskopik serilerde sağ TB için %0.1–2, sol TB için %0.3–1 olarak bulunmuştur (33).

Güncel literatürde 3 tip TB sınıflandırılmıştır. Tip 1: Bronkusun trakea ile birleşim yeri genellikle trakeanın orta ve alt üçte birinde yer alır. Tip 2: Trakeanın alt üçte biri ile bağlantılı küçük fakat belirgin bir bronkus vardır. Tip 3: Yaklaşık karena seviyesinde trakeal duvardan kaynaklı TB nedeniyle, trifurke görünümünde karena ile kendini gösterir (32).

Yirmi-altı yıllık bir süreçte 1665 bronkopskopi işleminin dahil edildiği bir derlemede, TB saptanma oranı %1.9 olarak rapor edilmiştir. Tanı konma yaşı 1 ay ile 13 yıl arasında değişmekte ve kız oranı biraz daha yüksek (%57.6) bildirilmektedir. Olguların çoğunda tanı fiberoptik bronkopskopi (FOB) ile konmuştur. Neredeyse tümünde (%92.6) altta yatan konjenital anomaliler saptanmış olup, en sık kardiyovasküler



Şekil 3: (a, b) Trakeal bronkus ve komplet trakeal ring. 33 yaşında kadın olguda trakeada ciddi daralma ve sağ üst loba doğru uzanan trakeal bronkus. (Ref: Case courtesy of Dr Paul Simkin, Radiopaedia.org, rID: 33948).

hastalıklar, takiben kromozom anomalileri ve diğer defektler (vertebral füzyon defekti, mikrognati, polimorfik sendrom, anorektal atrezi, duodenal atrezi, vb.) görülmüştür (31). Binyirmi-bir olguyu içeren bir rigid bronkoskopi serisinde, 11 hastada (%1.06) TB saptanmış ve tümünün de Tip 3 TB olduğu ifade edilmiştir (32).

Klinik olarak asemptomatik olup, tesadüf eseri tanı konabileceği gibi literatürde, tekrarlayan lokal enfeksiyonlar, tekrarlayan veya persistan atelektaziler, solunum sıkıntısı veya zor entübasyon nedeniyle yapılan tetkikler sonucu saptanan olgular da bildirilmektedir (31–33). Eşlik eden malazi ve KTS sık görülür (Şekil 3).

Tedavi temel olarak semptomların şiddetine göre planlanır. Çoğu hasta asemptomatik ve klinik olarak stabil seyrettiğinden; bronkospazm varlığında bronkodilatör verilmesi, bronşektazi eşlik ediyorsa inhale antibiyotiklerin tedaviye eklenmesi veya fizyoterapi tekniklerinin uygulanması gibi, konservatif yaklaşımlar önerilmektedir. Ancak tekrarlayan pnömoni, atelektazi veya persistan hava hapsi gibi solunumsal problemlerin varlığında etkilenen segmentin cerrahi eksizyonu gerekebilir (31,32,34).

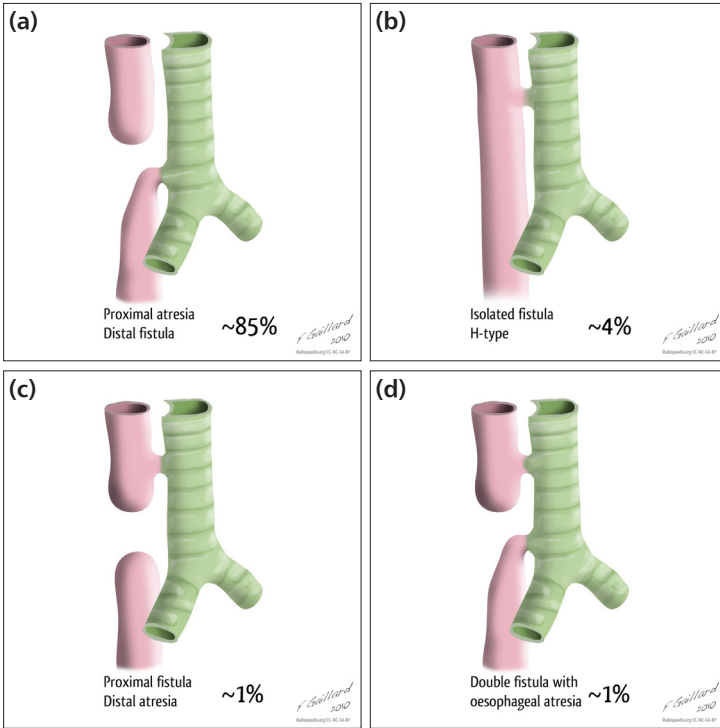
Trakeo-Özofageal Fistül ve Özofagus Atrezisi

TÖF ile birlikte özofageal atrezi (ÖA), ilk kez Thomas Gibson tarafından 1697'de tanımlanmıştır. İnsidansı 1 / 2.400-4.500 canlı doğum olan bir konjenital anomalidir. Yirminci yüzyılın ilk yarısında dünyada fatal seyir gösteren bu anomalinin survisi, ilk defa 1941'de Cameron Haight'in başarılı cerrahi uygulamasını takiben dramatik

olarak artmıştır (35,36). Günümüzde ise, merkezlerin veya ülkelerin cerrahi deneyim ve olanakları ölçüsünde düzeltilebilir bir konjenital lezyon olarak, survi oranları %90'ın üzerindedir. Gerçekte mortalitesi eşlik eden ciddi anomalileri olan olgularla sınırlıdır (37).

Sınıflama

Atrezinin lokasyonu ve eşlik eden trakeal fistülün olup olmadığına göre sınıflandırılır. Klinik olarak beş farklı varyant tanımlanmıştır. İlk sınıflama Vogt tarafından 1929'da yayınlanmış ve Gross tarafından 1953'de modifiye edilmiştir. Günümüzde iki sınıflama da kullanılmaktadır. Primer konjenital ÖA tipleri: Distal TÖF ile birlikte ÖA (%85, Vogt IIIb, Gross C), TÖF olmadan izole ÖA (%8, Vogt II, Gross A), atrezi olmadan TÖF veya H-tip TÖF (%4, Gross E), proksimal TÖF ile birlikte ÖA (%3, Vogt III, Gross B) ve proksimal ve distal TÖF ile birlikte ÖA (<%1, Vogt IIIa, Gross)' dir. (37) (**Şekil 4**).



Şekil 4: (a-d) Trakeoözofageal fistül ve özofagus atrezisi tipleri. (Ref: Case courtesy of A.Prof Frank Gaillard, Radiopaedia.org, rID: 8294).

Tanı

ÖA tanısı sıklıkla yaşamın ilk 24 saati içinde konursa da, antenatal veya gecikmiş tanı durumları da söz konusudur. US görüntüleme günümüzde prenatal bakımda, gestasyonun 16. ve 20. haftalarında uygulanan rutin bir yöntemdir. ÖA şüphesi, polihidroamnios varlığı ve gastrik hava keseciklerinin yokluğuna dayanır, ancak bu kriterler nonspesifiktir. Olguların oldukça düşük bir kısmında (<%10) US'da şüpheli bulgular izlenir (38,39). MRG ile ÖA'nin tanı kriteri, özofagusun intratorasik kısmının görüntülenememesidir. Teknolojik ilerlemeye rağmen, ÖA için ideal bir prenatal tanısal yöntem yoktur. Orogastrik kateterin 11–12 cm'den fazla ilerletilememesi, aşırı tükrük salgısı, meme emme sırasında siyanoz nöbetleri klinik bulgulardır. Preoperatif dönemde trakeobronkoskopi önerilir. Bronkoskopiden; karena'ya göre TÖF'ün anatomisini belirlemede, diğer havayolu anomalilerini saptamada ve balon ile TÖF'ü oklude etmede yararlanılır (37).

İlişkili Konjenital Anomaliler

ÖA ile ilişkili konjenital anomaliler nisbeten sık görüldüğünden, tedaviyi ve sonuçlarını büyük oranda etkileyebildiğinden önemlidir. TÖF olmayan izole ÖA'li olgularda yaklaşık %65 oranında anomali izlenirken; atrezisi olmayan TÖF'lü hastalarda bu oran %10 civarındadır. En sık kardiyovasküler sistem malformasyonları (%23), takiben iskelet sistemi (%18), anorektal ve intestinal malformasyonlar (%16), genito-üriner malformasyonlar (%15), baş-boyun anomalileri (%10), mediastinal anomaliler (%8) ve kromozom anomalileri (%5.5) bildirilmiştir. Hayati-tehdit eden bozukluklar ise, Potter Sendromu (bilateral renal agenezi, pulmoner hipoplazi, tipik dismorfik yüz), serebral hipoplazi ve trizomi 13–14–18 gibi kromozom anomalilerini içerir.

Tedavi

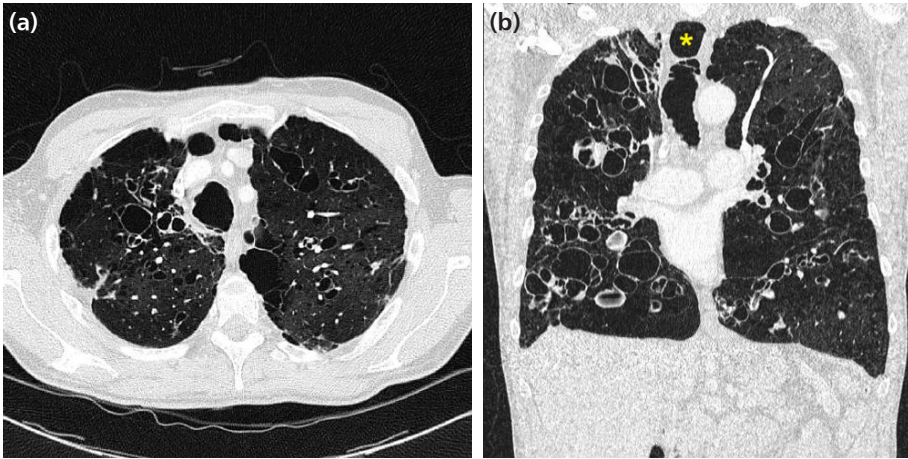
Ciddi malformasyonların yokluğunda, ÖA ve TÖF primer düzeltme operasyonları en iyi tedavi seçeneğidir. Standart sağ posterolateral ekstraplevral torakotomi diğer kompleks anatomik değişikliklerin tamirine de olanak sağladığından uygun bir yöntemdir. Pre-op EKO'da saptanan sağ yerleşimli aortik ark mevcudiyetinde sol torakotomi yapılmalıdır (40,41). Özellikle prematüre, kardiyak anomalileri olan ve tanıda gecikmenin olduğu vakalarda solunum desteği gerekebilir. Hızla ölümlerle sonuçlanabilecek olan bu durumda, transplevral yaklaşımla distal fistülün acil ligasyonu en iyi yaklaşım gibi gözükmemektedir. Olguların çoğunda fistül ligasyonu solunum durumunu iyileştirir.

Cerrahi sonrası uzun dönem izlem sonuçlarına ilişkin yeteri kadar veri yoktur. Gastro-özofageal reflü (GÖR), ilk 5 yılda görülse de, takip eden 10 yıl içinde azalır.

Ek uzun dönem morbiditeler; rekürren solunum enfeksiyonları, trakeomalazi, disfaji ve boğulma epizotlarını içerir. Bu yüzden, operasyon öncesi ÖA/TÖF tamirinin yaratacağı risk faktörlerinin detaylıca değerlendirilmesi, uzun dönem prognozu olumlu yönde etkileyecektir (37).

Trakeobronkomegali (Mounier-Kuhn)

Konjenital trakeobronkomegali veya Mounier-Kuhn Sendromu nadir görülen klinik ve radyolojik bir durum olup, trakeal ve bronşial dilatasyon ile karakterizedir (42). Genişlemiş havayollarına ait histolojik bulgular 1897' de tanımlanmış fakat ilk klinik tanımlama 1932'de yapılmıştır (43). Bronkoskopi tanıda ilk kez 1949'da kullanılmıştır. Sebebi henüz tam olarak anlaşılmış değildir. Bununla birlikte tipik histopatolojik bulgular, muskuler mukozada kalınlaşma, uzun kas ve elastik liflerde atrofi şeklinde 1962'de Katz tarafından tanımlanmıştır (44). Trakeobronkomegali trakeal ve bronşial divertiküllerle ilişkili olabilir (**Şekil 5**). Daha sık olarak erkeklerde görülür ve genellikle yaşamın üçüncü veya dördüncü dekatlarında tanı alır. Klinik başvuru minimal semptomlardan ciddi solunum yetmezliği ve ölüme varan şekillerde değişkenlik gösterir. Trakea ve dördüncü bronşial dallanmadan başlayarak farklı havayolu bölgeleri etkilenir. Nedeni tümüyle bilinmemekle birlikte ailesel duyarlılık ve olası otozomal resesif kalıtımla ilişkilidir. Daha sık olarak vakalar sporadiktir (45).



Şekil 5: (a, b) Mounier-Kuhn Sendromu. 60 yaşında erkek hastada üst mediastende trakeanın çapı 3.7 cm, trakeal divertikül (*) ve yaygın bronşektazi. (Ref: Case courtesy of Dr Stefan Götschi, Radiopaedia.org, rID: 14894).

Mounier-Kuhn Sendromunun 3 alt tipi vardır. Tip 1'de trakea ve ana bronşlarda simetrik diffüz dilatasyon vardır. Tip 2'de dilatasyon ve divertiküller görülür. En sık görülen tiptir. Tip 3'de ise divertiküller ve sakküler yapılar distal bronşlara kadar uzanır (43).

Klinik

Hastalık ile ilgili temel sorunlar trakeobronşial sistemde patolojik dilatasyon ve mukosilier aktivite bozulması nedeniyle gelişen inefektif öksürük ile ilişkilidir. Bu durum sekresyonların atılımında güçlüğü ve tekrarlayan alt solunum yolu enfeksiyonlarına neden olur. Semptomlar nonspesifiktir. Enfeksiyon yokluğunda asemptomatik seyredebilir. Klinik olarak bronşektazi ve rekürren solunum yolu enfeksiyonları baskın olduğundan, giderek fibrozis gelişir (46).

Fizik muayenede clubbing yaygındır. Bronşial raller ve/veya wheezing duyulabilir. Ateş, takipne, taşikardi alevlenmeler sırasında saptanabilir. GÖR eşlik edebilir.

Tanı: Tanı sıklıkla anormal geniş havayollarını gösteren BT ile konur. Ancak trakea büyüklüğü, vertebral kolonun genişliğini aştığı zaman akciğer grafisinde de görülebilir. Yetişkinlerdeki tanı kriterleri; trakea çapının >30 mm, sağ ana bronş çapının >20 mm ve sol ana bronş çapının >18 mm olmasıdır. Büllöz amfizem siktir ve asemptomatik hastada pnömotoraks ile prezente olabilir. SFT' de değişen derecelerde obstrüksiyon, azalmış akım, artmış tidal volüm ve ölü boşluk izlenebildiği gibi normal de bulunabilir. FOB ile özellikle inspirasyon sırasında trakea ve ana bronşlarda dilatasyon, ekspirasyonda kollaps ve öksürük saptanır (42,43).

İlişkili Hastalıklar

Literatürde; adrenal yetmezlik, amiloidozis, fibröz histiositoma, IgA nefropatisi, izole adrenokortikotropik hormon yetersizliği, hafif zincir depo hastalığı, lenfoma, trakeopatia osteoplastika ve non-tüberküloz mikobakteri enfeksiyonları ile birliktelik bildirilmiştir (43).

Tedavi

Mukolitik tedavi, masaj ve postural drenajı içeren fizyoterapi, bronş ağacının temizlenmesini arttırmak, balgam atılımını kolaylaştırmak için kullanılmaktadır. Pnömokok ve influenza aşılı önerilmektedir. Non-invaziv pozitif basınçlı ventilasyon ile semptomları azaltmada ümit verici sonuçlar bildirilmiştir (47). Havayolu stenti ve/veya trakeobronkoplastiyi destekleyen çalışmalar vardır (48,49). Alevlenmeler sırasındaki antibiyotik seçimi, bronşektazi ve alt solunum yolu enfeksiyonları rehberle-

rine göre yapılabilir. Havayolundaki patolojik değişiklikler nedeniyle tedaviye direnç gelişebilir ve daha komplike tedavi ihtiyacı doğabilir. Profilaktik antibiyotik kullanımı ile ilgili veri yoktur.

Konjenital Bronş Anomalileri Bronşial Atrezi

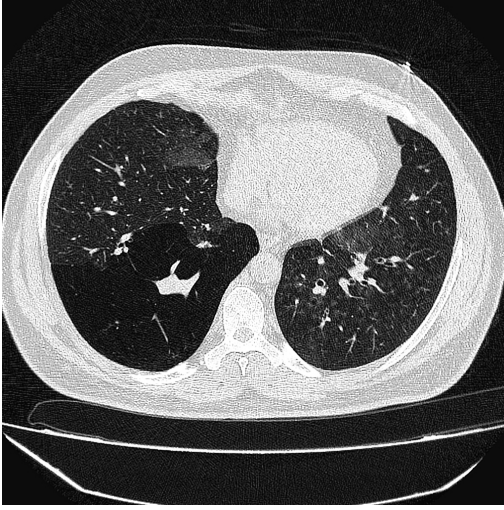
Bronşial atrezi (BA), bronş gelişimi sırasındaki vaskülarizasyon defektine bağlı olarak oluşan, bir veya birden fazla bronşta cul-de-sac sonlanma ile sonuçlanan nadir görülen bir konjenital anomalidir (50). Komşu akciğer parenkimi normal gelişir ve mukus salgılar. Atrezi segment bronşlarında lobar bronşlara göre daha sık görülür. Sıklıkla neonatal dönemde veya çocukluk çağında tanı konur. Yetişkinlerde özellikle 40 yaş üstü saptanması nadirdir. Pnömotoraks, enfeksiyon ve uzun dönemde parenkim harabiyeti başlıca komplikasyonlarıdır.

Patoloji

Patolojik tanı rezeke akciğer materyalinin gros morfolojik analizine dayanarak konur. Proksimal kör sonlanan bronş tanısız makroskopik indikatör olarak kullanılır ve karakteristik mukosel tipik olarak atrezi noktasının hemen distalinde bulunur. Komşu akciğer parenkimi normal veya hiperinflante görülebilir. Bu durum özellikle alveoler destrüksiyon eşlik ettiğinde yanlış olarak amfizem tanısı koydurabilir. Riedlinger ve ark. bronşial atrezi ve konjenital adenomatoid malformasyonun neredeyse her zaman birlikte görüldüğünü ortaya koymuşlardır (51). Her iki hastalık benzer etyopatogeneze sahip olabilir. Bronş atrezisinin farklı konjenital akciğer anomalilerinin bir parçası olduğu da öne sürülmektedir. Fötal gelişim sırasındaki zamanlama, bütünlük ve havayolu obstrüksiyonu düzeyinin, bu anomalilerin değişik paternleri için etyolojide rol oynayabileceği düşünülmektedir.

Tanı

Benign hastalık tipik olarak asemptomatik olduğundan, BA sıklıkla rastlantısal olarak saptanır (52). Semptomatik hastalar için en yaygın klinik belirti tekrarlayan pulmoner enfeksiyonlardır. BT, en duyarlı görüntüleme yöntemidir. Karakteristik BT bulguları: 1) mukosel, 2) bronkus merkezinden mukosele kadar oklüzyon ve 3) periferik akciğer alanlarında amfizematöz değişikliklerdir (**Şekil 6**). Bu bulgulardan üçü varsa ve FOB ile tümör, yabancı cisim veya inflamatuvar daralma nedeni bronş obstrüksiyonu dışlanabiliyorsa, BA tanısı doğrulanır. Mukosel genelde hilustan periferik uzanan yuvarlak şekilli alan şeklinde izlenir. Bazı vakalarda periferik bölgelerde lokalize olabilir.



Şekil 6: Bronşial atrezi. 41 yaşında erkek hastaya ait tomografi kesitinde sağ alt lobda aerasyon artışı ve hipovaskülarizasyon, santralde mukus dolu dilate bronş (bronkosel) görüntüsü. (Ref: Case courtesy of Dr Bitu Abbasi, Radiopaedia.org, rID: 58271).

On-iki BA olgusunu içeren bir seride, 6 hastanın tanısı FOB ile konmuştur (52). FOB ile kör sonlanan bronşun gösterilmesi tanıda yardımcıdır.

Ayırıcı tanı, vasküler veya bronşial kist, bronşektazi, intralober sekestrasyon gibi mukus birikimi ile seyreden diğer anomalileri içerir. Kontrastlı BT ayırıcı tanıda yardımcıdır.

Tedavi

Tedavi konusu tartışmalı olup; tüm hastalar için cerrahi tedaviyi tercih edenler olduğu gibi (53), konservatif yaklaşımı ve düzenli akciğer grafileri ile takibi önerenler de mevcuttur (52). Rekürren ve ciddi enfeksiyon semptomları (pnömoni, dispne, öksürük, hemoptizi gibi) varlığında, medikal tedavinin etkili olmadığı veya malign lezyonların dışlanamadığı durumlarda cerrahi endikasyonu bulunmaktadır. Torakoskopik cerrahi gibi minimal invaziv cerrahi yaklaşım tavsiye edilir. Mümkünse lokal rezeksiyon ilk tercihtir. Intraoperatif patolojik değerlendirmeye göre ihtiyaç varsa daha ileri cerrahi yapılabilir. Bununla birlikte; lezyonlar daima hiler bölgeyi invaze ettiğinden standart lobektomi lokal rezeksiyonun yerini alabilir.

Bronşektazi

Bronşektazi kartilaj içeren havayolları veya bronşların irreversibl dilatasyonu olarak tanımlanır. Enfeksiyöz pnömonilerde görülebildiği gibi akut hastalıklarda da bronşlar genişleyebilir, ancak bu durum reversibl olup, bronşektazi niteliği taşımaz. Kar-

tilaj içermeyen küçük havayollarının (bronşioler) dilatasyonunu da bronşektaziden ayırmak gereklidir.

Gelişim Mekanizmaları

Bronşektazi üç ana mekanizmadan birinin sonucu olarak oluşabilir: Bronş duvarı hasarı, bronşial lümen obstrüksiyonu ve komşu fibrozis nedeniyle traksiyon. Son iki mekanizma genellikle görüntülemelerde saptanır ve endobronşial dolma defekti veya eşlik eden interstisyel akciğer hastalığını işaret eder. İlk grup için ise farklı tanımlar söz konusudur.

Birçok durumda bronş duvarı hasarı ve takiben bronşektazi gelişebilir. Rekürren enfeksiyonlar, zayıflamış immünite, aşırı immün yanıt, konjenital yapısal defektler ve havayolu duvarında hasara neden olan ekstresek faktörler gibi. Bu durumlarda ortak nokta mukus tıkaçı ve üzerine eklenen bakteriyel kolonizasyondur. Mukus tıkaç, anormal mukus içeriği veya anormal mukus klirensi sonucudur. Bakteriler tarafından salınan toksinler ve etraftaki inflamatuvar hücrelerden kaynaklanan enzimler, mukus tıkaç ve artmış bakteriyel proliferasyonu içeren progresif duvar hasarının, kısır döngüsünü oluşturur.

Havayolu obstrüksiyonu en sık karsinoid tümör, inflamatuvar miyofibroblastik tümör veya fibröz daralma (genelde tüberküloz gibi önceden geçirilmiş granülo-matöz enfeksiyonlar nedeniyle) sonucu gelişir. Bronşektazi varlığı genelde kronik komponenti işaret ettiğinden, lümen içi kitlenin ayırıcı tanısında yardımcı olabilir. Papillomalardan gelişen squamöz hücreli karsinomlarda da görülebilmekle beraber bronşektazi varlığı daha çok, karsinoid tümör gibi yavaş büyüyen düşük dereceli malign lezyonları gösterir. Distal ateletazi ve/veya postobstrüktif pnömoni bu durumlarda yaygındır.

Bronşektazi bronş duvar hasarı veya obstrüksiyon sonucu geliştiğinde, mononükleer hücre infiltrasyonu ve fibrozis nedeniyle bronş duvarı kalınlaşır. Kistik fibrozisde (KF) ek olarak havayolu duvarı ve lümeninde nötrofilik infiltrasyon da görülebilir. Bu mural inflamatuvar süreç havayolu dilatasyonu ile sonuçlanan ve ilerleyici seyreden elastin, kas ve kartilaj harabiyetine yol açar (54).

Dilatasyon, görünümüne göre tubuler (silendirik), variköz veya kistik (sakkuler) olarak sınıflandırılabilir. Variköz bronşektazi, kistik havayolu gelişiminden önceki ara basamaktır. Süreç devam ettikçe progresif kollaps ve distal parenkimde fibrozis gelişebilir.

Tablo 3'de konjenital bronşektazi nedenleri gösterilmiştir (55).

Tablo 3: Konjenital bronşektazi nedenleri, dağılımları ve bulgular		
Konjenital durumlar	Dağılım	Bulgular
Kistik fibrozis	Üst zonlar, santral	Yaygın kistik ve silindirik bronşektaziler
Primer silier diskinezi	Orta lob ve lingula	Situs inversus, kronik sinüzit, bronşektazi
Mounier-Kuhn Sendromu	Santral	Trakea ve ana bronş duvarlarındaki düz kaslarda ve elastik fibrillerde atrofi veya yokluk
Williams-Campbell Sendromu	Orta düzey bronşlar	Orta düzey bronşlarda kartilaj eksikliği
Bronşial atrezi	Fokal veya tek taraflı	
<i>*Referans no 55'den uyarlanmıştır.</i>		

Kistik Fibrozis

Bronşektazi KF'in baskın bulgularından biridir ve takipte mukus plaklar, bronş duvar kalınlaşması gibi radyolojik bulguların, hastanın durumundaki bozulma için öngörücü olabileceği çeşitli çalışmalarda gösterilmiştir.

Otozomal resesif geçiş gösterir ve Amerika Birleşik Devletleri ile Avrupa'da 1/3.000 canlı doğumda görülür. KF tanısı genelde 2 yaşından önce konur. Birçok vaka, yenidoğan tarama programları sayesinde daha erken saptanabilir. Bununla birlikte, daha hafif fenotipli hastalar hayatın sonraki yıllarında tanı alabilmektedir. Son yıllarda erişkin hasta sayısı artmıştır. KF'li hastalar içinde erişkin oranı 1986'da %29.2 iken; 2012'de olguların neredeyse yarısı 18 yaş üstü hale gelmiştir. Beklenen ortalama yaşam süresi de artış göstermiştir. Doğal seyri ilerleyici solunumsal kayıp ile birlikte, sıklığı ve şiddeti artan pulmoner enfeksiyonları içerir. Erken ve agresif alevlenme tedavileri, hastalık ile ilişkili progresyonu ve parenkim yıkımını geciktirebilir (55,56).

KF, akciğerler, üreme yolları ve pankreası etkileyen, anormal klor transportunun olduğu bir hastalıktır. KF transmembran geçiş regülatöründe (KFTR) mutasyon sonucu gelişir. Sonucunda klor salınımında bozukluk ve endobronşial sekresyonlarda dehidratasyon oluşur. Bu kalınlaşmış mukus, mukosilier sistem tarafından yeterince temizlenemediğinden, havayollarında obstrüksiyona ve bakteriyel enfeksiyonlara

neden olur. Havayolu harabiyetine öncülük eden *Staphylococcus aureus*, *Haemophilus influenza* ve *Pseudomonas aeruginosa* ile kronik kolonizasyon ve rekürren enfeksiyonlar sıktır. Atipik mikobakteri veya *Burkholderia cepacia* kolonize olduğunda ise, prognoz kötüdür.

Üst zon baskın bronşektaziler izlenir ve ortalama yaşam süresi 40 yıl civarındadır. Ayrıca diffüz tutulum da nadir değildir. Akciğer grafisinde hava hapsi ve küçük havayolu hastalığı nedeniyle havalanma artışı izlenebilir. BT’de yaygın kistik ve silendirik bronşektaziler, bronşial duvar kalınlaşması, peribronşial interstisyel kalınlaşma görülür. Bu bulgular tipik olarak KF’li hastalarda, KF dışı nedene bağlı bronşektazisi olan hastalardan daha yaygındır. Nodüler opasiteler, bronşial veya bronşioler mukoid birikiminin göstergesidir. Tree-in bud opasiteler diffüz bronşiolit bulguları olup, tipik olarak KF’de saptanır. Ek olarak hava hapsine sekonder mozaik patern sık görülür.

Tipik olarak pankreatik yetmezlik söz konusu olmakla beraber; hafif mutasyonu olan ve ileri yaşta tanı alanlarda görülmeyebilir. Klasik tanınal triad, anormal ter klor testi, pulmoner ve pankreatik hastalığa ait belirtileri içerir.

Primer Silier Diskinezi

İmmotil silia sendromu olarak da bilinen otozomal resesif geçişli bir hastalıktır. Prevalansı yaklaşık 1/15.000–1/30.000 canlı doğumdur. Epitelyal silianın dynein kollarındaki genetik anomali sonucu silialarda yapısal ve fonksiyonel defekt vardır. Oluşan siliyer hareket yetersizliği nedeniyle, mukosilier klirens bozulur. Hastalar, akciğerler, sinüsler ve orta kulakta tekrarlayan enfeksiyonlara duyarlı hale gelir. KF’de olduğu gibi ilerleyici havayolu harabiyeti ve bronşektazi gelişir. Torakoabdominal asimetri vakaların yaklaşık %50’sinde görülür. Primer silier diskinezi (PSD) hastalarında: Situs inversus, kronik sinüzit ve bronşektazinin klinik kombinasyonuna “Kartagener Sendromu” adı verilir.

Çocuklarda semptomlar nonspesifik olduğundan tanı rölatif olarak daha geç konur. Klinik şüpheye öykü tanıya götüren ipuçlarını verebilir. Güncel tanınal test, nazal veya havayolu mukozasından alınan solunumsal silia örneğinin elektron mikroskopik analizidir.

PSD’de tipik olarak variköz bronşektaziler izlenir. Özellikle sağ orta lob ve lingula tutulumu söz konusu olup; izole üst lobda bronşektazi varlığı veya periferik bronşektaziler çok nadirdir. Enfeksiyon ve mukus tıkaçları ile ilişkili tree-in bud nodüller sıklıkla görülür. Kartagener sendromu olgularında akciğer grafisinde dekstrokardi ile ilişkili bulgular vardır. Hastalığın şiddetine göre kronik volüm kaybı veya konsolidasyon izlenebilir (54,55).

Williams-Campbell Sendromu

Orta seviyedeki bronşlarda (4., 5. ve 6. dallanmalar) kartilaj defektinin neden olduğu, nadir görülen bir bozukluktur. Semptomlar genellikle çocukluk çağında fark edilir. Tekrarlayan pnömoniler veya öksürük, hırıltı gibi obstrüktif semptomlar vardır. Hastalık akciğeri fokal veya diffüz olarak tutabilir. Prognoz etkilenen kartilaj miktarına göre değişir.

Konjenital formu genellikle konjenital kalp hastalıkları, polispleni, bronşial izomerizm ve situs inversus ile ilişkilidir. Kazanılmış formu geçirilmiş adenovirüs (kızamık, boğmaca) enfeksiyonlarının sekeli sonucudur.

BT'de kistik bronşektazi orta düzey subsegmental havayolları ile sınırlıdır. Trakea ve proksimal bronşların genişliği normaldir. Bazen olağan olmayan tutulum yeri nedeniyle yanlışlıkla parenkimal kistik hastalık olarak yorumlanabilmektedir. Havayolu kollapsına sekonder gelişen hava hapsi, klirensin bozulmasına, enfeksiyon, inflamasyon ve destrüksiyonun devamına yol açar (54,55).

İmmün Yetmezlik

Bronşektazi, konjenital veya kazanılmış immün yetmezliklerin bir parçası olarak da görülebilir. Bozulmuş serum ve mukozal antikor koruma, tekrarlayan solunum ve gastrointestinal sistem enfeksiyonlarına neden olur. Sonucunda yapısal akciğer hasarı, sıklıkla bronş duvar kalınlaşması ve bronşektazi gelişir. Bu bulgular çoğunlukla orta lobda takiben de alt loblar ve lingulada izlenir.

Alfa-1 Antitripsin Eksikliği

Bronşektazinin nadir nedenlerinden biridir. Prematüre panlobuler amfizem gelişimi ile ilişkisi iyi tanımlanmıştır. Alfa-1 antitripsin, bir antiproteaz olarak proteolitik enzimlerin hasarına karşı akciğerleri korur. Homozigot eksikliğinde sıklıkla 3.,4. dekatta ağır panasiner amfizem gelişir. Bronşektazi gelişen olgularda dağılım amfizematöz değişikliklerin yerleşimi ile uyumlu olarak alt loblarda baskındır. Çocukluk çağında, karaciğer hastalığı bulguları daha sık görülür. Tanıda serum alfa-1 antitripsin düzeyleri ölçülür (normalde 180–280 mg/dL) (55).

Bronş İzomerizm Sendromları

Vücuttaki iç organların normal yerleşimi "Situs solitus" adını alır. Bu yerleşimde izlenen anomaliler "Situs inversus" ve "Situs ambiguous" şeklinde sınıflandırılır. Situs inversus totalis, normal situsun ayna görüntüsü olup; tüm iç organların karşı tarafta

yer alması dışında anormal bulgu yoktur. Rastlantısal saptanan bu anomalilerden situs ambiguus, situs solitus ve inversus arasındaki bir ara formdur. Anomalilerin değişkenliğinden dolayı, Heterotaksi, izomerizm sendromları, aspleni sendromu, polispleni sendromu gibi farklı isimlerle de bilinmektedir.

Heterotaksi sendromlarının 2 major kategorisi: Sol izomerizm (Polispleni sendromu) ve sağ izomerizm (Aspleni sendromu veya Ivemark sendromu)'dir. Sol izomerizm kızlarda daha sıktır ve sıklıkla asiyanotik konjenital kalp hastalıkları ile birlikte dir. Anatomik özellikleri; her iki akciğerde sadece major fissür, bilateral hyperarteriel bronşlar, konjenital kardiyak anomaliler, multiple dalak ve biliyer atrezi'dir. Adölesan çağın ortalarına kadar survi bildirilmiştir.

Sağ izomerizm (Ivemark sendromu) erkeklerde daha sık görülür, sıklıkla siyanotik kalp hastalıkları ile birlikte dir. Hastaların dalak yokluğu nedeniyle immün sistemi baskılanmıştır. Çoğunda, bilateral atriumlara drene olan bilateral vena cava superior, her iki akciğerde major ve minor fissürler, bilateral eparteriel bronşlar, kompleks kardiyovasküler anomaliler, aspleni, orta hatta simetrik karaciğer ve pankreas anomalileri bulunur. Büyük kısmı hayatın ilk yılında kardiyovasküler bozukluklar nedeniyle kaybedilir.

MRG, kardiyovasküler anatomiyi iyi göstermesi ve radyasyon içermemesi yönünden avantajlıdır. Hasta yönetimi temel olarak palyatiftir. Cerrahi seçenekler sistematik-pulmoner şant oluşturma tekniklerini içerir. Kapsüllü organizmalara karşı profilaksi gerekebilir (57,58).

Bronkojenik Kist

Bronkojenik kistler embriyonik foregut divertikulumunun anormal tomurcuklanması sonucu gelişen ve nadir görülen konjenital anomalilerdir. İnsidansı 1/42.000 ile 1/68,000 arasındadır. Trakeobronşial ağaç, gestasyonun 26. ve 40. günleri arasında, embriyonik foregut'un ventral kısmı ile özofagusun dorsal kısmından gelişir.

Bronkojenik kistler, eğer tomurcuklanma malformasyonu erken dönemde görülürse mediastinum ve pulmoner parenkimde, daha sonra oluşursa ise ektopik alanlarda (boyun, subkutan doku veya karın) ortaya çıkar. Ayrıca, özofagus, dil, perikard, diyafram, paravertebral bölge, spinal dura mater ve nazofarenks yerleşimli kistler de tanımlanmıştır. Tanı; solunum epiteli, hyalin kartilaj, seromüköz glandlar ve düz kas fibrillerini gösteren histopatolojik bulgular ile konur. Ayırıcı tanıda tiroglossal duktal kist, dermoid kist ve servikal timik kistler yer alır.

Vakaların çoğu pediatrik yaş grubunda tanı alır. Parsiyel veya total perikardiyal defekt, patent duktus arteriosus, atrial septal defekt, Fallot tetralojisi, mitral stenoz,

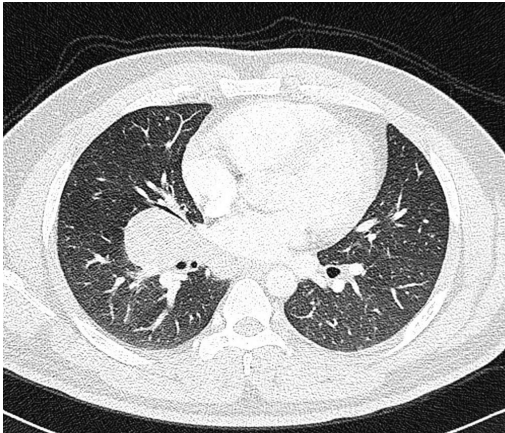
pulmoner sekestrasyon ve diyafram hernisi gibi diğer konjenital anomalilerle ilişkili olabilir.

Intratorasik bronkojenik kistler en sık anterior mediasten yerleşimlidir ve primer mediastinal kitlelerin %6–15'ini oluşturur. Genelde soliter ve unilokülerdir. Paratrakeal, karinal, paraözofageal ve hiler lokalizasyon gösterebilir ve trakeobronşial havayolları ilişkili olabilir (**Şekil 7**). Ekstratorasik bronkojenik kistler ise servikal, abdominal veya subkutanöz yerleşebilir. Servikal olanlar genelde suprasternal; bazen de omuz bölgesi, infraklavikuler veya çene bölgesinde yer alır. Servikal bronkojenik kistler genelde daha derinde lokalize olur, trakea veya özofagus duvarına komşu yerleşir fakat aralarında ilişki yoktur.

Hastalar sıklıkla asemptomatikler ve kist tesadüfi saptanır. Ancak bazen atıpk göğüs ağrısı, dispne, solunum sıkıntısı, öksürük, disfaji, aritmiler, senkop, embolizasyon gibi kistin yerleşim yerine göre değişen semptomlar da verebilir. Enfeksiyon varlığında ateş, kilo kaybı fistül veya abse gelişebilir.

Tanıda klinik ve radyolojik bulgular yardımcıdır ancak kesin tanı için patolojik inceleme gerekir. US, sıvı ile dolu uniloküle kistik lezyonu göstermede yardımcı olabilir. Su ve proteinöz mukus karışımı olan, değişen oranlarda kalsiyum bulunduran kist içeriği, BT ile değişken atenüasyon oluşturur. MRG'de T2 ağırlıklı kesitlerde yüksek sinyal yoğunluğu verir ve yumuşak doku kitlelerinden ayırımında MRG tanıda yardımcıdır. Biyopsi, embolizasyon riski nedeniyle önerilmez.

Histopatolojik muayene tanı için esastır. Kistler ince duvarlı olup, mukoid içeriğe sahiptir. Kistin iç tabakası silindirik yalancı çok katlı kolumnar epitelium ve metaplastik squamöz epitelium odakları içerir. Fibröz konnektif doku duvarı ise, seromüköz bezler, kartilaj, elastik ve düz kas lifler ihtiva eder. Kartilaj dokunun varlığı tanıda önemlidir.



Şekil 7:

Bronkojenik kist. 25 yaşında erkek olgu. Sağ hiler bölgede kistik lezyon izlenmekte. (Ref: Case courtesy of Dr Ian Bickle, Radiopaedia.org, rID: 19947).

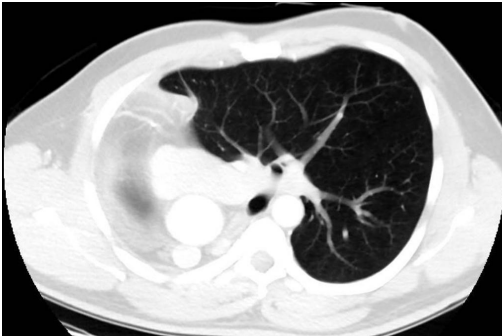
Komplikasyonları enfeksiyon, kanama ve malignite gelişimidir. Bu nedenle erişkinde veya infantlarda tanı konduğu vakit cerrahi tedavi önerilir. Komplet rezeksiyon sonrası nüks seyrek (59,60).

Konjenital Akciğer Parenkim Anomalileri Pulmoner Agenezi ve Aplazi

İntrauterin gelişim sırasında tek taraflı akciğer tomurcuğunun yokluğu sonucu, karina dahil olmak üzere bir akciğere ait hiç bir yapının olmaması ile karakterize olan pulmoner agenezi, etyolojisi bilinmeyen nadir anomalilerden biridir. İlk olarak 1673 yılında De Pozze (61) tarafından bir kadın otopsisinde tanımlanmıştır. Bilateral pulmoner ageneziler ektrauterin yaşamla bağdaşmaz. Unilateral pulmoner agenezi, sağ ve sol tarafta benzer oranda görülmekte olup, her iki cinsiyette eşit rastlanılmaktadır. Sol pulmoner agenezi genellikle izole olarak görülmekle birlikte, sağ pulmoner agenezi diğer konjenital anomalilerle, çoğunlukla da kardiyak anomaliler ile birlikte görülür ve prognozu daha kötüdür (62).

Pulmoner agenezili çocuklar, erken dönemde bulgu verebildikleri gibi daha sonraki yıllarda da tanı alabilirler. Radyolojik olarak, agenezili tarafta tam opasifikasyon ve mediastinal yapılarda kayma izlenir (**Şekil 8**). Ayırıcı tanıda, total akciğer atelektazisi, bir akciğerin total sekestrasyonu, özefageal bronş düşünülür. Kesin tanı ve ayırıcı tanı için, kontrastlı BT, MRG, bronkoskopi, bronkografi ve anjiyografi gibi non-invazif ve invazif yöntemler kullanılmaktadır (63).

Hastalığa ait spesifik bir tedavi yoktur. Tekrar eden enfeksiyonların kontrol altına alınması, bazı olgularda bronkodilatör tedavi gibi semptomatik tedavi yeterli iken, mediastinal yapılarda kayma gözlenen ve sağlam akciğerin hiperinflasyonu nedeniyle trakeada king görülen olgularda, aortopeksi, diyafragma translokasyonu gibi operasyonlar uygulanabilir. Ancak bu yöntemlerin komplikasyon oranı fazladır (64).



Şekil 8: Sağ pulmoner agenezi. (Ref: Case courtesy of Dr Brendon Friesen, Radiopaedia.org, rID: 29886).

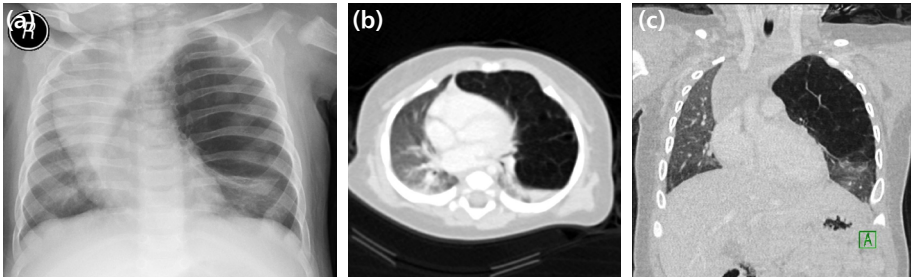
Pulmoner aplazide ise, etkilenen tarafta bronş ağacı rudimenter olup, kör bir poşta şeklinde sonlanır. Vasküler yapılar ve parankimal doku hiç gelişmemiştir. Kör poşta biriken sekresyon tekrarlayan enfeksiyonlara neden olduğundan, enfekte bronş güdüğünün rezeksiyonu gerekir.

Pulmoner Hipoplazi

Dış görünüş olarak akciğer normal gözükmeyle birlikte, akciğer boyutunda, hava yolu, damar ve alveol boyut ve sayısında bir azalma vardır. Patolojik olarak radial alveolar sayı ve oranı ile akciğerin tüm vücut ağırlığına oranı düşüktür (65). Pulmoner hipoplazi çoğu zaman diğer konjenital anomalilerle birlikte görülebilir. En sık görüleni, konjenital diafragma hernisidir. Hernie olan abdominal organların oluşturduğu bası nedeniyle akciğer yeterince gelişemez. Pulmoner hipoplazili infantlarda, persistan fetal sirkülasyon nedeniyle pulmoner vasküler rezistans yüksektir. Bu olgularda pulmoner vasküler rezistansı düşürmek için, yüksek frekanslı ventilasyon, oksijen ve vazodilatatörler kullanılmaktadır. Ancak bazı olgularda infantın respiratuvar distresi, bu tedavilere cevap vermez. Bu durumda ECMO uygulanmak zorunda kalınabilir (65).

Konjenital Lober Amfizem

Konjenital lober amfizem (KLA), akciğerde bir lobun, bir ya da birden fazla loba ait segmentin veya birden fazla lob bronşunun, intralumener obstrüksiyon ile ileri derecede hiperinflasyona uğraması sonucu, kalan akciğerde kompresyon ve mediasteninin karşı tarafa kayması ile karakterize olan akciğer gelişim anomalisidir (**Şekil 9a**). Infantil lober amfizem olarak da adlandırılmaktadır. Son yıllarda doku destrüksiyonu olmaması nedeni ile konjenital büyük hiperlüsent lob teriminin daha doğru olduğu



Şekil 9: (a) Sol üst lob konjenital lober amfizem direk grafi görüntüsü. (b, c) Sol üst lobun hiperinflasyona uğraması sonucu mediasteninin karşı tarafa kayması. (Ref: Case courtesy of Dr Fakhry Mahmoud Ebouda, Radiopaedia.org, rID: 60210).

kabul edilmektedir (66). İlk kez Nelson tarafından 1932'de tanımlanmış ve 1954 yılında Gross ve Lewis tarafından ilk kez başarılı olarak tedavi edilmiştir. Hastalığın insidansı 20.000–30.000 doğumda birdir ve erkeklerde üç kat daha fazla görülür. Olguların %50'sinde etyolojik neden bilinmemekle birlikte, etyolojide displatik bronş kıvrıkdaklarının valf etkisi yaparak havayı hapsedmesi, bronş içi yapışkan mukus veya artmış mukus yapımı, valvüler anomaliler nedeni ile damarların bronşa basısı gibi sebepler ortaya atılmıştır. KLA en çok sol akciğer üst lobda (%43), bunu takiben sağ akciğer orta lobda (%32) ve sağ üst lobda (%21) izlenmektedir. Olguların %15'inde patent duktus arteriozus, ventriküler septal defekt ve fallot tetralojisi gibi konjenital kalp hastalıkları da eşlik edebilir (67). Hastalığın en sık bulgusu, doğumdan hemen sonra başlayan ilerleyici solunum sıkıntısıdır. İnfantlarda; dispne, taşipne, siyanoz, solunum işinde artma, göğüs retraksiyonu, hırıltı ve tekrarlayan akciğer enfeksiyonları saptanmaktadır. Olguların büyük çoğunluğunda semptomlar doğumu takiben başlarken, nadiren çocukluk ve erişkin yaşta ortaya çıkar (68).

KLA tanısı için akciğer grafisi yardımcı olsa da, kesin tanı BT ile, etkilenmiş lobda hiperlüsen alanların izlenmesi, komşu lobda atelektazi, mediasteninin orta hattan yer değiştirmesi bunlara ek olarak tomografide amfizematöz lobdaki venlerin incelmelerinin görülmesi ile konulmaktadır (**Şekil 9b, c**). KLA'da tutulmuş olan lob, daha az ventile olmakta ve refleks olarak ta daha az perfüze olmaktadır bu nedenle, perfüzyon sintigrafisi ile etkilenen lobun perfüzyonunun azaldığı gösterilebilir. Bronkoskopi, hastalarda hava yolu obstrüksiyonunun olası nedenlerini ortaya koymak için yapılır. Ayırıcı tanıda radyolojik olarak benzer bulgular gösteren akciğer hipoplazisi, diyafragma hernisi, konjenital kistik adenoid malformasyon, yabancı cisim aspirasyonuna bağlı obstrüktif amfizem, mukus tıkaçları, endobronşiyal kitleler ve postinfeksiyöz lobar amfizem düşünülmelidir (69).

Hafif semptomu olan veya asemptomatik olgularda konservatif tedavi uygulanırken, özellikle yeni doğan döneminde solunum sıkıntısı bulunan, semptomatik kötüleşmesi olan ve kronik ve/veya tekrarlayan enfeksiyonu olanlarda lobektomi önerilmektedir (70).

Konjenital Kistik Adenomatoid Malformasyon (KKAM)

Hamartamatöz veya displastik akciğer dokusunun, immatür bronş ağacından anormal dal-lanmasıyla, terminal respiratuar yapıların anormal gelişmesi sonucu, birbiriyle ilişkili değişik boyuttaki kistlerle karakterize ender görülen konjenital bir pulmoner anomalidir. İnsidansı 10.000–30.000 doğumda birdir ve en sık erkek bebekleri etkiler, herhangi bir lobda yer kaplayabilir. Tek lobun tutulma riski %95 iken, bilateral olarak görülmeye sıklığı %2'dir. Tüm konjenital akciğer malformasyonlarının %25'ini

oluşturur (71). Bu kistik genişlemeler trakeabronşiyal ağaçla ilişkisiz olup, kanlanmasını büyük çoğunlukla bronşiyal dolaşımdan, nadiren de sistemik dolaşımdan sağlar.

İlk defa Chin ve Tang tarafından 1949'da diğer akciğer kistik lezyonlarından ayrı olarak tariflenmiştir (72). Stocker ve arkadaşları tarafından 1977 ve 79 yıllarında klinik ve patolojik görünümüne göre üç tipe ayrılmıştır. Stocker 2002 yılında bu sınıflamaya iki subtip daha ilave etmiştir (73). Bu yeni sınıflamaya göre:

Tip 0: Kistler akciğerin bütün loblarını tutar. Yaşam ile bağdaşmaz.

Tip I: Kist çapı 2 cm ve daha büyük olup yaşam beklentisi en iyi olan gruptur. Kist tek ama multiloküledir. Kistler arasında normal alveoller bulunur. Kist duvarları müsün salgılayan siliyer kolumnar ve yalancı çok katlı epitel ile döşelidir ve arada kıkırdak plaklar içerebilir. Olguların %60–70'ini oluştururlar. En sık görülen tiptir. Klinik, kistin büyüklüğüne bağlı olarak değişir. Küçük kistler insidental olarak, doğumdan aylar veya yıllar sonra saptanırken, büyük kistler ise prenatal US ile tanı alabilir ve akciğere bası, mediasteni karşı tarafa itmesi ve diafragmada düzleşmeye yol açması nedeniyle solunum sıkıntısına sebep olabilir. Malignite gelişme potansiyeli riski az da olsa vardır.

Tip II: Çapları 0.5–2 cm arasında olan bir veya birden fazla kistlerin olduğu ikinci sıklıkta rastlanan tiptir. Olguların %15–20'sini oluşturur. Yaşam beklentileri %40 civarındadır. Kist duvarı siliyalı kolumnar veya kuboidal epitelyum ile döşelidir. Genellikle küçük olduğundan komşu akciğere kitle etkisi yoktur. Vakaların %60'ında başta renal agenezi veya disgenezi, kardiyak anomaliler ve intestinal atrezi olmak üzere ek anomaliler görülür. Doğumdan kısa bir süre sonra tanı alabilir. Malignite gelişimi için risk taşımaz.

Tip III: Kist çapı 0.5 cm'den azdır ve genellikle solid lezyonlar halindedir. Genellikle çok büyüktür, bütün bir lob veya birkaç lobu tutabilir. En ağır formu oluşturur. Yaşam beklentisi %50 civarındadır. Bronşiyol benzeri yapılar ve alveolar duktuslar içerir. Prenatal US'daki hiperekoik görüntüsü nedeniyle mikrokistik olarak adlandırılır. Olguların %10–15'inde görülür. Etkilenen bebeklerde, intrauterin veya doğumda ölüm görüldüğü gibi, yenidoğan döneminde ciddi solunum sıkıntısına yol açar. Malignite riski taşımaz.

Tip IV: Kistler büyük, periferik yerleşimli ve ince cidarlıdır. Görülme sıklıkları %10'dan daha azdır. Genellikle asemptomatiklerdir. Ama spontan pnömotoraks veya enfek-

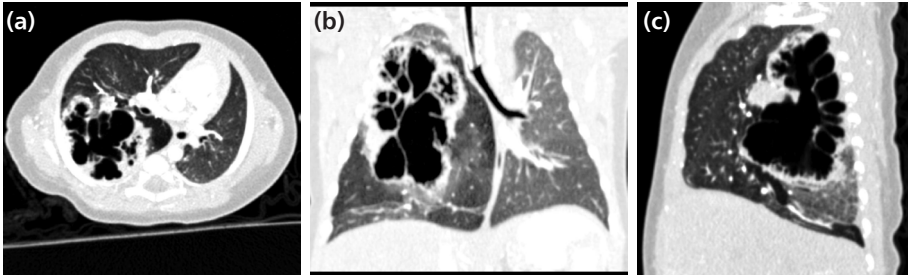
siyon ile, doğumda veya çocukluk döneminde ortaya çıkabilir Malignite ile ilişkilidir, özellikle plöropulmoner blastom ile birlikte dir.

KKAM tanısı, prenatal dönemde 12–14. haftada fetal US ile konabilir. En sık prenatal tanı alan pulmoner malformasyon KKAM'dır. Postnatal dönemde, tanıda BT yardımcıdır. Tip I ve Tip II'de sınırları belirli, düzensiz şekilli içi hava dolu multiple kistik alanlar görülür (**Şekil 10a-c**). Tip III genellikle büyük, katı, homojen bir kitle olarak görülür. Genellikle kitle etkisi nedeniyle, lezyonun bulunduğu taraf akciğer hipoplazisi ile mediastinal yapılarda karşı tarafa kayma izlenir. Tip IV doğumda veya çocukluk döneminde pnömotoraks, enfeksiyon ile ya da rastlantısal olarak saptanır (74).

Tedavi hastaların kliniğine göre değişir. Semptomatik olgularda cerrahi tedavi, genellikle lobektomi uygulanır. Wedge rezeksiyon, lezyonun sınırları net olarak ayırt edilemediği için önerilmez. Ciddi semptomatik olgularda cerrahi rezeksiyon hem respiratuar distresi ortadan kaldırmak, hem de geri kalan akciğer dokusunun hipoplazik kalması engellenmek için hemen yapılır. Daha az semptomlu olgulara ise yakın gözlem ve cerrahi rezeksiyonun, 6 ay hatta bazen 12 aylık olana dek beklenmesi önerilmektedir. Büyük çocuklarda rezeksiyon, genellikle tekrarlayan enfeksiyonu önlemek ve malignite ile ilgili endişeleri gidermek için yapılır (75).

Pulmoner Sekestrasyon

Trakeobronşial sistem ile ilişkisi olmayan, herhangi bir fonksiyon göstermeyen, arteriyel kaynağını torakal aorta veya abdominal aortadan çıkan ve diafragmaı geçerek sekestre dokuya ulaşan sistemik arter(ler) ile sağlayan embriyonik, radyolojik ve histopatolojik olarak kistik akciğer dokusudur. Patogenezinde değişik teoriler ortaya atılmıştır. Özellikle intralober sekestrasyon için, önceden geçirilmiş sık enfeksiyonla-



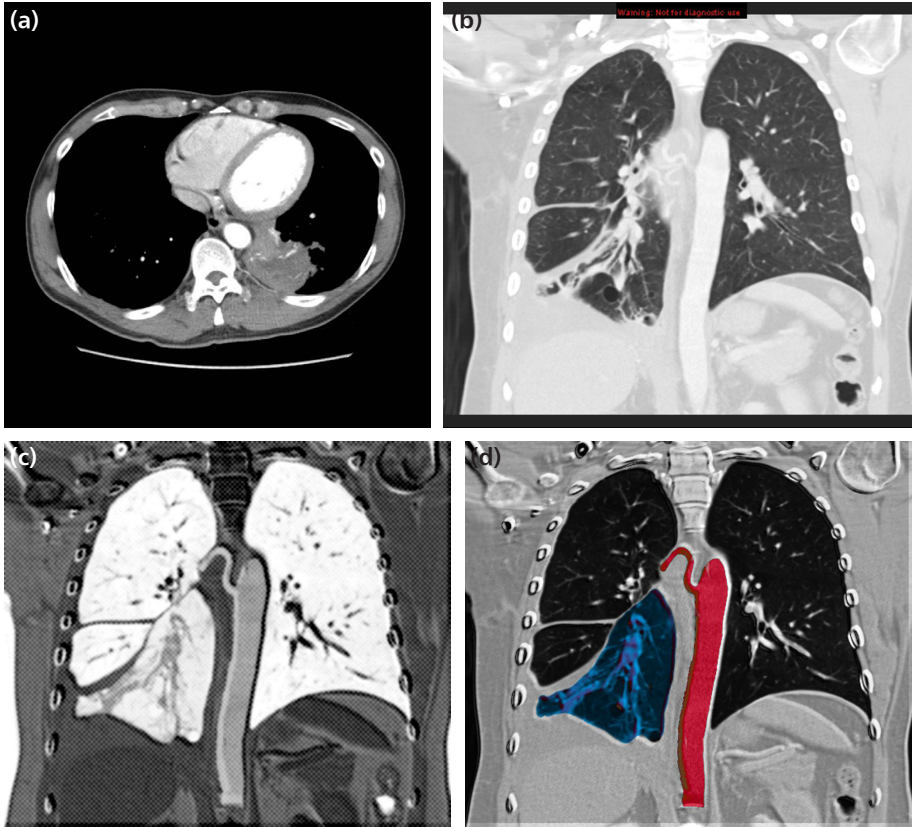
Şekil 10: (a-c) Sağ alt lobda geniş multiloküle kistik lezyonlar, konjenital kistik adenomatoid malformasyona ait aksiyal, koronal, sagittal kesitler. (Ref: Case courtesy of A.Prof Frank Gaillard, Radiopaedia.org, rID: 8277).

ra sekonder olarak geliştiği bildirilmiş ise de, sekestrasyonlar için yaygın kabul gören hipotezlerden biri, intrauterin gelişim safhasında ayrı bir akciğer tomurcuğu oluştuğu ve bu tomurcuğun sistemik dolaşımdan dal aldığı yönündedir (76).

Sekestrasyon terimi tıpta ilk olarak 1946 yılında Prycee tarafından kullanılmıştır. Akciğerin konjenital malformasyonlarının %0.15–6.4'nü oluşturur ve en sık ikinci konjenital akciğer anomalisidir (77). İki alt gruba ayrılır:

İntra Lober Sekestrasyon (İLS)

Sekestrasyonların %75–86'sını oluşturur. Normal akciğer parankimi içinde, çoğunlukla da sol alt lob posterobazal segmentte yerleşim gösterir (**Şekil 11a**). Arteryal



Şekil 11: (a) Sol alt lob posterobazal segmentte yerleşim gösteren intra lobar sekestrasyon. (Ref: Case courtesy of Dr Yi-Jin Kuok, Radiopaedia.org, rID: 17345). (c-d) İntra lobar sekestrasyon, koronal kesit, vasküler yapılar için renklendirilmiş görüntü. (Ref: Case courtesy of Dr Hani Salam, Radiopaedia.org, rID: 10576).

beslenmesinin %75'ini inen torasik aortadan almaktadır fakat sol koroner arterin sirkumfleks dalı gibi farklı odaklardan beslendiği de gösterilmiştir (78). Venöz dönüş ise %95 pulmoner venleredir. Her iki cinste de görülür. Genellikle adolesan çağına kadar semptom vermezler. Kohn kanalları nedeniyle kronik enfeksiyon gelişebilir. Enfeksiyon gelişmesi halinde öksürük, ateş, pürülan balgam çıkarma gibi semptomlar ortaya çıkar. Kronik enfeksiyon gelişmiş hastalarda, sekestre segment tipik olarak kistik yapıda içi püy ile dolu lezyonlar halinde görüntü verir. Bazen erişkinlerde, sekestre dokuyu besleyen arter(ler)de anevrizmatik dilatasyon, yalancı anevrizma gelişmesi durumunda hemoptizi gelişebilir. Venöz drenaj pulmoner vene olduğu için sol-sağ şant gelişebilir ve bu durum yenidoğanda konjestif kalp yetmezliğine yol açabilir.

Extra Lober Sekestrasyon (ELS)

Sekestrasyonların %14–25'ini oluşturur. Normal akciğerden ayrı olarak kendi viseral plevrasına sahip olup %90'ı sol hemitoraksta üçgen şekilli lezyonlar halinde yer alırlar. Genellikle posterior kostofrenik açıda yerleşirlerse de mediastende, hatta %15 kadarının diyafragma içinde veya diafragma altında periađrenal yerleşim gösterdikleri belirtilmiştir. Arteriyel dolaşım sistemik arterler tarafından sağlanır ve venöz dönüş genellikle sistemik (azygos, hemiazygos, vena kava) venedir.

Erkeklerde üç-dört kat fazla görülür. Hastaların çoğu çocukluk döneminde asemptomatiktir ve tesadüfen saptanır. Vakaların %50'sinden fazlasında konjenital diafragma hernisi, pulmoner hipoplazi, konjenital kistik adenoid malformasyon, konjenital lobar amfizem, bronkojenik kist ve konjenital kardiyak malformasyonlar gibi anomalilerden biri eşlik eder

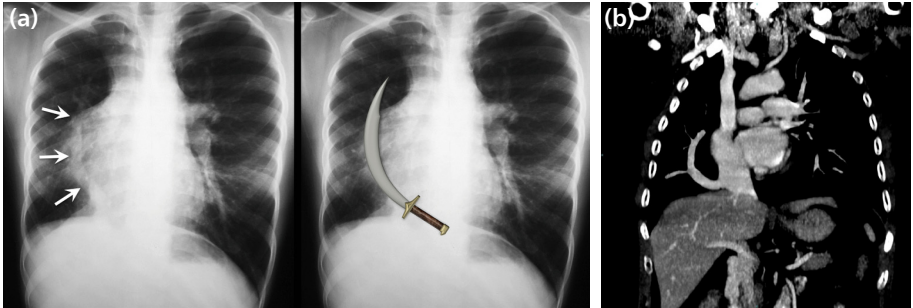
Tanı, prenatal dönemde, gebeliğin 16–24. haftasında fetal US ve MRG ile; arteriyel kan desteğini aortadan alan, ekodens torasik kitle görünümü, mediastinal kayma, polihidramnios ve hidropik değişikliklerin görülmesi ile sağlanır (79). Postnatal dönemde ise, akciğer grafisi ve doppler ultrasonografi ile daha büyük çocuklarda, kontrastlı BT bulguları ve MR anjiyografi ile sistemik beslenmenin gösterilmesi ile konabilir. Radyolojik olarak, iyi sınırlı homojen dansite, soliter akciğer nodülü, pnömonik infiltrasyon, sekestre bölgede kistik değişiklikler, bronşa açılım varsa hava-sıvı seviyeli kistler veya abse formasyonu izlenebilir (80). Ayrıca çok kesitli BT teknolojisi sayesinde, sanjeler içerisinde intravenöz kontrast madde enjeksiyonu sonrası alınan arteriyel ve venöz faz görüntüleri ile anormal parankimal lezyon yanında, besleyici arter ve ven drenajının görüntülenmesi sağlanabilmektedir (81) (**Şekil 11b-d**).

Pulmoner sekestrasyonun tedavisi cerrahidir. ELS dokusu plevra ile tamamen sınırlı olduğundan segmental rezeksiyon, İLS için ise, enfeksiyona bağlı değişiklikler

nedeni ile rezeksiyon sıkıntılı olabileceği için lobektomi uygulanır. Cerrahi işlem esnasında sekestre dokudaki arteriyel yapının mutlaka kontrol edilmesi gerekmektedir (82). Aksi halde, fatal hemoraji gelişebilir. Tedavi edilmemiş olgularda ise, komplikasyon olarak fungal enfeksiyon, tüberküloz, fatal hemoptizi, hemotoraks, benign ve malign tümörler gelişebilir.

Hipogenetik Akciğer Sendromu (Scimitar Sendromu)

Scimitar sendromu; nadir görülen tam veya parsiyel pulmoner venöz dönüş anomalisi olup, sağ taraf pulmoner venlerin, vena kava inferiora (VKİ) veya sağ atriuma açılması ile karakterizedir. Genellikle sağ akciğer alt lob pulmoner venlerinin bir kısmı veya tamamı, bazen de ek olarak orta lob venleri VKİ' a açılır. Ancak tüm sağ akciğerin ve seyrek olarak sol pulmoner venlerin de anormal olarak açıldığı olgular bildirilmiştir (83). İlk defa 1836 yılında Cooper ve arkadaşları tarafından tanımlanmış ve 1960 yılında Neill ve arkadaşları tarafından sendrom olarak yayımlanmıştır (84). Akciğer grafisinde, anormal venin kalbin sağından diyaframa doğru oluşturduğu vasküler gölgelenmenin 'Türk palasına' benzemesinden dolayı, Scimitar belirtisi (Turkish Swords) olarak isimlendirilir (**Şekil 12a**). Sendromun diğer önemli bileşenleri, sağ akciğer hipoplazisi, kalbin dekstropozisyonu, sağ pulmoner arter hipoplazisi, pulmoner sekestrasyon ve sağ akciğer alt lobunun, infradiyafragmatik aorttan anormal arteriyel beslenmesidir (85). Sendromun insidansı 1–3/100.000 doğum olup, asemptomatik vakaların olması nedeniyle gerçek sıklığının daha fazla olduğu düşünülmektedir. Kızlarda erkeklerin iki katı sıklıkta görülür.



Şekil 12: (a) Anormal venin kalbin sağından diyaframa doğru oluşturduğu vasküler gölgelenmenin 'Türk palasına' benzemesinden dolayı Scimitar belirtisi (Turkish Swords). (Ref: Case courtesy of Dr Vincent Tatco, Radiopaedia.org, rID: 43057). (b) Scimitar sendromu. Anormal pulmoner venin, vena cava inferiora drene olduğu gözleniyor. (Ref: Case courtesy of Dr Elias Bajotto Adaime, Radiopaedia.org, rID: 56935).

Klinik görünüm ve saptanma yaşına göre, bebeklik ve çocukluk/erişkin tipi olmak üzere iki formu vardır. Bebeklik döneminde klinik tablo daha ciddi olup, solunumsal, kardiyak yetmezlik bulguları vardır ve sıklıkla pulmoner hipertansiyon görülür. Çocukluk/erişkin tipinde ise, klinik görünüm asemptomatik veya hafif semptomatik olabilir. Klinik seyri belirleyen başlıca faktörler, akciğer enfeksiyonlarının ciddiyeti, pulmoner hipertansiyonun şiddeti ve sağ kalp yetersizliğidir (86).

Scimitar sendromunda tanı, sıklıkla çocukluk çağında tekrarlayan akciğer enfeksiyonları için çekilen akciğer grafisinde, anormal vasküler yapıyı temsil eden kalın lineer opasiteyi görmek ile mümkün iken, kontrastlı BT inceleme vasküler, parankimal, mediastinal yapıları daha ayrıntılı göstermektedir (**Şekil 12b**). Son yıllarda BT’de, 3 boyutlu rekonstrüksiyon yöntemi ile, anomali gösteren pulmoner venöz yapılar ve bunların drene oldukları venler görüntülenebilmektedir. Ancak vasküler yapıların ayrıntılı değerlendirilmesi, basınç farklılıklarının saptanması ve tedavi planına karar verilmesinde, anjiyografik değerlendirmeler altın standart olarak kabul edilmektedir (87,88).

Scimitar sendromu tanısı konan hastalarda, önemli oranda sol-sağ şant yoksa, pulmoner arter basıncı normale ve eşlik eden kardiyak veya solunumsal patoloji yoksa, genellikle tedaviye gerek yoktur ve klinik izlem yeterlidir. Kalp yetersizliği olan ve pulmoner hipertansiyonu olan seçilmiş olgularda cerrahi tedavi yapılabilir. Cerrahi tedavi etkin ve güvenilir bir yöntemdir. Cerrahi seçenekler, anormal pulmoner venin sol atriya dönüşünün sağlanması, sekestre akciğer lobunun arteryel beslenmesinin kesilmesi, lobektomi ve/veya pnömonektomiyi içermektedir (89).

Pulmoner Vasküler Anomaliler

Pulmoner Arterin Proksimalden Kesintiye Uğraması (Proksimal Interruption of the PA)

Tek taraflı pulmoner arter agenezisi, sağ veya sol pulmoner arterlerin proksimal kısımlarının yokluğu olup, ilk defa 1868 yılında Fraentzel tarafından tarif edilmiştir (90). Bu durum ‘pulmoner arterin proksimal kesintisi’ olarak da adlandırılır. Çünkü bazı olgulardaki cerrahi diseksiyonlarda, hilusta tam olarak gelişmiş bir pulmoner arterin varlığı gösterilmiştir. Pulmoner arterler, normal embriyolojik gelişimin 16. haftasında altıncı aortik arkta gelişir. Sol pulmoner arterin proksimal kısmı, sol altıncı primitif arkta ve distal kısmı, duktus arteriosustan gelişir. Sağ pulmoner arterin proksimali, sağ altıncı primitif arkta oluşur ve distal kısmı involusyona uğrar. Primitif arkın rotasyon ve migrasyon bozukluğu sonucu gelişen bu anomali oldukça nadir görülmektedir. Görülme sıklığı 1/200.000 olarak bildirilmiştir (91).

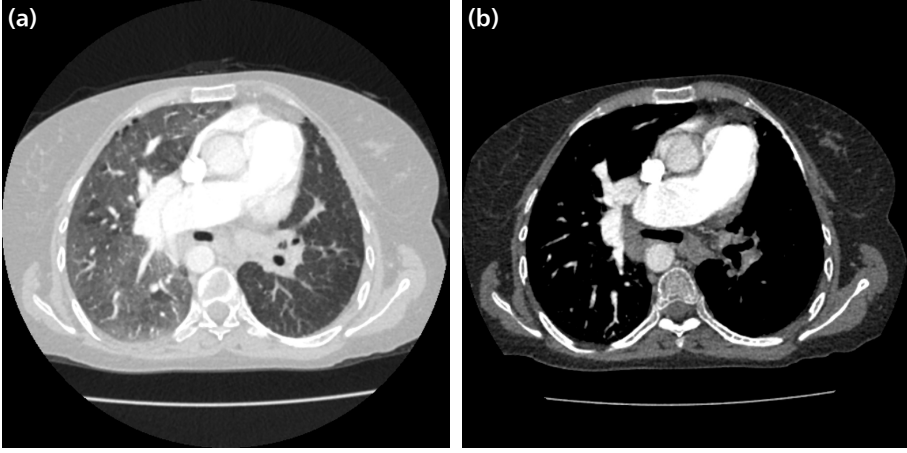
Pulmoner arter agenezi, izole olarak görülebileceği gibi, diğer kardiyak malformasyonlara ve anormal akciğer gelişimine eşlik edebilmektedir. Sağ pulmoner arter agenezisi, sola oranla daha sıklıkla ve genel olarak tek başına görülür. Sol pulmoner arter agenezilerinde, beraberinde özellikle Fallot tetralojisi, trunkus arteriosus, septal defektler, patent duktus arteriosus gibi konjenital kardiyovasküler anomaliler bulunabilir ve erken semptom vermesi nedeni ile tanı, daha erken yaşlarda konabilir. Erişkin yaşta tanı konulan olguların asemptomatik olmasının en önemli nedeni, çok iyi bir bronşiyal kollateral dolaşım gelişmiş olması ve kardiyak anomalilerin eşlik etmemesidir (92).

Pulmoner arter agenezili olgularının yaklaşık %30 kadarı yaşam boyu asemptomatik olabileceği gibi, semptomatik olan olgularda tekrarlayan akciğer enfeksiyonları, azalmış egzersiz intoleransı ve hafif dispne görülebilir. Bunun nedeni de, etkilenen akciğerde azalmış olan kan akımı, inflamasyon bölgesinde uygun inflamatuvar hücrelerin salınmasını engeller ve siliyer fonksiyon kaybına neden olur. Aynı zamanda azalmış kan akımı, alveoler hipokapni ve bronkospazma yol açarak, egzersiz toleransında azalma ve dispne gelişimine neden olur. Nadiren hemoptizi olgulara eşlik edebilmektedir. Etkilenen tarafta, pulmoner arterler hilusta kör olarak sonlanır ve akciğere kan desteği, başta ana bronşiyal arterler olmak üzere interkostal, subklavian ve subdiyafragmatik arterlerin transplevral dallarından gelir. Hemoptizi, hipertrofiye uğramış ektazik kollateral dolaşımın, bronşların submukozasına kanamasından dolayı gelişir ve bazen de çok ciddi boyutlara ulaşabilir (93).

Pulmoner arter agenezili olguların yaklaşık %40 kadarında ciddi pulmoner hipertansiyon ve kalp yetmezliği ortaya çıkabilmektedir. Venöz kanın tümü, pulmoner arteri olan akciğere gider. Fetal pulmoner yapının kalıcı olması, aşırı kan volümü ve pulmoner arterlerde giderek gelişen obliteratif intimal değişiklikler sonucu pulmoner hipertansiyon gelişir.

Tanı, klinik ve radyografik bulgulara göre konulmaktadır. Etkilenen tarafta volüm kaybı, hiler belirsizlik, diyafragma yükselmesi, mediastinal yapılarda kayma ve karşı taraf akciğer volümünün kompensatris olarak artması karakteristik radyolojik bulgulardır (**Şekil 13a, b**). Kesin tanı arteriografi ile konulurken, günümüzde pulmoner arterlere yönelik BT anjiyografi ile kolayca tanı alabilmektedir.

Asemptomatik olgularda tedaviye gerek yoktur ancak bu olguların pulmoner hipertansiyon gelişimi açısından, aralıklı olarak ekokardiyografi ile takip edilmesi önerilmektedir. Semptomatik olgularda ise, hemoptizi sık gözleniyor veya hipoplazik akciğer dokusunda kistik bronşektazik değişiklikler varsa, selektif embolizasyon veya pnömonektomi ve eşlik eden kardiyak anomalilere yönelik cerrahi tedaviler gerekebilir. Pulmoner hipertansiyon gelişmiş ise, hastalığın prognozu iyi değildir. Hilusta anastomoz yapmaya elverişli pulmoner arter güdüğü varsa, ana pulmoner arter ile



Şekil 13: (a, b) Tek taraflı pulmoner arter agenezisi. (Ref: Case courtesy of Dr Ahmed Abdrabou, Radiopaedia.org, rID: 42859).

bu kısım arasında yapılacak bir sistemik-pulmoner şant veya ana pulmoner arter ile distal pulmoner yatağın devamlılığının sağlanması, seçilmiş olgularda uygulanan bir tedavi seçeneğidir (94).

Pulmoner Arter Sling

Pulmoner arter sling, sol pulmoner arterin sağ pulmoner arter arka kısmından köken alarak, sağ ana bronş üzerinde seyrettikten sonra, trakea veya karinanın arkasında ve özofagusun önünde ilerleyip, sol akciğer hilusunda sonlandığı vasküler ring anomalilerinin en nadir formudur. Sağ ana bronş ve özofagus, önden basıya uğrar. Ligamentum arteriyozum ve duktus arteriyozus, ana pulmoner arterden orijin almakta olup, sol ana bronkusu geçiş inen aortaya katılarak ringi tamamlar (95).

Olgularının yarısından çoğunda, trakeomalazi, trakeal stenoz ve komplet trakeal ring gibi trakeobronşiyal anomaliler; diğer yarısında ise sıklıkla atriyal septal defekt, patent duktus arteriyozus, ventriküler septal defekt, sol süperior vena kava ve fallot tetrolojisi olmak üzere, konjenital kardiyovasküler anomaliler bulunur (67). Semptomların başlangıç yaşı ve ağırlığı, trakea ve özofagus düzeyinde oluşan vasküler basının derecesine bağlıdır. Trakeal bası nedeni ile öksürük, taşipne, stridor ve tekrarlayan akciğer enfeksiyonları olguların büyük bir çoğunluğunda görülürken, yaklaşık olarak dörtte birinde disfaji bu bulgulara eşlik eder (96).

Tanı amacıyla akciğer grafisi, baryumlu özofagus grafisi, BT, MRG, anjiyografi, bronkoskopi ve EKO tetkikleri kullanılabilir. Akciğer grafilerinde, trakeada sola devias-

yon, sol akciğer hilusunun normale göre daha aşağıda yerleşmesi ve sağ ana bronşa bası sonucu, sağ akciğerde havalanma artışı ve çok ağır basının olduğu olgularda, tek bir lob veya bir akciğerde atelektazi görülebilir. Baryumlu özofagografi lateral görüntülemesinde, karinanın hemen üzerinde izlenen anterior özofagus basısı oldukça tipiktir. EKO'da eşlik eden kardiyak patolojiler ve sol pulmoner arterin ana pulmoner arterden ayrılmadığı görülebilir. Bronkoskopinin tanısasal değeri düşük olup, bazı olgularda trakeaya pulsatil kompresyon saptanabilir. Özellikle BT ve MRG ile olguların hemen hemen hepsine tanı konulmaktadır. Ayrıca eşlik eden hava yolu anomalilerinin belirlenmesinde ve tedavi planlanmasında oldukça önemli tanı yöntemleridir (97).

Medikal veya cerrahi tedavi kararı, semptomların şiddetine göre belirlenir. Olgular klinik olarak takip edilebileceği gibi, görüntüleme yöntemleri ile ciddi hava yolu darlığı gösterilen semptomatik olgular cerrahiyle düzeltilmelidir. Cerrahi olarak, sol pulmoner arter divize edilerek, trakea önünde ana pulmoner artere reanastomoz yapılmaktadır. Bu yöntem ilk kez 1954 yılında Potts tarafından rapor edilmiştir. Erken tanı ve cerrahi tedavi ile düzeltilebilir bir anomali olmasına rağmen, cerrahi uygulanan çocukların çok az bir kısmında rezidüel trakeal bası veya trakeomalazi nedeni ile havayolu obstrüksiyonu ve solunum sıkıntısı, operasyondan sonra aylarca devam edebilmektedir (98).

Pulmoner Ven Stenozu

Pulmoner ven stenozu bir veya birkaç pulmoner venin, sol atriyuma açıldığı yerde morfolojik veya fonksiyonel daralması olup, nadir görülen bir patolojidir. Konjenital ya da sonradan kazanılmış olabilir. Sol atriyum ile bağlantısı normal olan pulmoner venlerde konjenital stenoza oldukça seyrek rastlanır. Olguların çoğu erken infantil dönemden beri semptomatiktir. Eşlik eden dispne, taşipne, santral siyanoz ve akciğer filminde pulmoner venöz konjesyon bulguları nedeni ile akciğer enfeksiyonları, bronkopulmoner displazi gibi durumlarla karıştırılarak tanı konulması gecikebilir. Sonradan kazanılmış pulmoner ven stenozu ise, total ve parsiyel pulmoner venöz dönüş anomalili olgularda primer veya postoperatif olarak sık rastlanır (99). Klinik ve radyolojik bulgular eşliğinde, EKO'da pulmoner venlerde akım velositesinin 1.6 m/saniye'nin üzerinde gösterilmesi ile pulmoner venöz obstrüksiyon tanısı konabilir.

Histolojik olarak, çoğu olguda fibröz intimal kalınlaşma ve medial hipertrofi saptanırken; morfolojik olarak, veno-atrial bileşkeden itibaren değişik uzunlukta tübüler hipoplazi, veno-atriyal bileşkede kum saati benzeri konstrikسیون, multipl hipoplastik pulmoner venler görülür (100). Sıklıkla izole olup, total anormal pulmoner venöz dönüş anomalisi, büyük arterlerin transpozisyonu, ventriküler septal defekt, persistan sol süperiyor vena kava gibi anomalilerle birliktelik gösterebilir (101).

Olguların prognozu, tutulan pulmoner ven sayısı ve tutulumun ağırlığına bağlıdır. Bir ya da iki vende obstrüksiyon varsa, semptomlar daha yavaş gelişirken, tüm venlerde obstrüksiyon mevcutsa prognoz çok daha kötü seyrederek ve pulmoner vasküler hastalık hızla gelişir. Tek taraflı pulmoner venlerde tutulumu olan infantların bir kısmında, haftalar içerisinde darlık ilerleyerek iki taraflı hale gelebilir. Dispne, taşipne ve tekrarlayan akciğer enfeksiyonları en sık görülen semptomlardır. Cerrahi veya transkateter yöntemler ile obstrüksiyon giderilmez ise, pulmoner vasküler hastalık kaçınılmazdır. Ancak bu yöntemler, genellikle geçici bir iyileşmeye neden olur. Çünkü cerrahi onarım sonrası, stenozun tekrarlama olasılığının sık olduğu ve tüm bu girişimlere rağmen yüksek riskli hastalarda mortalitenin değişmediği bildirilmiştir (102).

Pulmoner Arterio-Venöz Malformasyonlar

Pulmoner arteriyovenöz malformasyonlar (PAVM), pulmoner arter ile pulmoner venler arasındaki anormal direkt bağlantılar olup; sağ-sol şanta yol açan, pulmoner damar yatağının en sık rastlanan anomalisidir. Pulmoner arteriyovenöz fistül, pulmoner arteriyovenöz anevrizma, pulmoner anjiyom, arteriyovenöz anjiyomatosis, kavernöz hemanjiyom olarak ta adlandırılmakla birlikte, konjenital olması ve malign potansiyel taşımaması nedeniyle PAVM olarak adlandırılması daha uygun bulunmuştur (103). PAVM ilk kez 1897 yılında tanımlanmış olup, insidansı 2–3/100.000 ve kadınlarda erkeklerden iki kat daha sık görülmektedir (104,105).

PAVM'un %80'inden fazlası konjenitaldir ve herediter hemorajik telanjiektazi (HHT) ile bağlantısı bilinmektedir. PAVM olan hastaların %80–90'ında alta yatan bir HHT bulunmaktadır fakat HHT olgularının ancak %30'unda PAVM saptanmaktadır (106). PAVM olgularının çoğunluğu konjenital olsa da, literatürde toraks travması, toraks cerrahisi, uzun süren karaciğer sirozu, metastatik kanserler, mitral stenoz, enfeksiyonlar (aktinomikoz, şistosomiyaz) ve sistemik amiloidozla ilişkili PAVM olguları da bildirilmiştir (107).

PAVM, basit ve kompleks olarak ta sınıflandırılabilir. Basit olanlarda, tek besleyen arter ve tek drenaj veni bulunurken, kompleks olanlarda iki ve ikiden fazla besleyen arter ve drene eden ven vardır. Pulmoner arterden kaynaklanan bir afferent damar PAVM'yi beslemektedir. Ancak PAVM bazen sistemik dolaşımdan da beslenebilir. Afferent damar, pulmoner venlere drene olur. Bazen bu damar da doğrudan sol atriyuma veya vena cava inferiora drene olabilir (108).

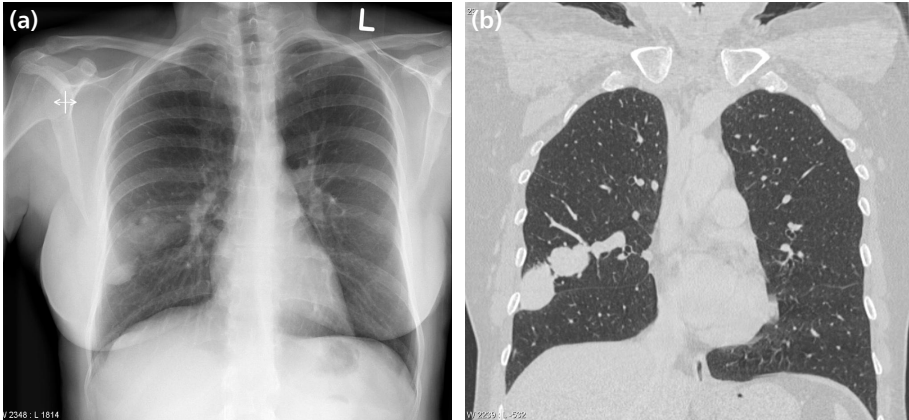
Etyolojisi ve patogenezi tam olarak bilinmemekle birlikte, bazı genetik faktörlerin hastalığın oluşumunda rolü olduğu, özellikle de HHT'de görülen genetik geçişlerin PAVM oluşumunu etkilediği kabul edilmektedir. Yine terminal arterlerde oluşan bir defekt ile ince duvarlı kapiller keselerinin dilatasyonu ve fetal dönemde arteriyel ve

venöz pleksusları ayıran septaların tam oluşmaması gibi bazı mekanizmalar da patogeneizde öne sürülmüştür (108,109).

PAVM asemptomatik seyredebilir. Semptomatik hastalarda ise en sık görülen semptom epistaksisdir. Spontan veya minör travma sonrası, mukozal telenjektaziler nedeni ile oluşabilir. Dispne ikinci sıklıkta görülen semptomdur ve dispnenin şiddeti, hipokseminin derecesi ve şantın büyüklüğü ile ilişkilidir. Sağ-sol şant sistemik kardiyak output'un %20'sinden fazlaysa veya redükte hemoglobin 5 gr/L'den fazlaysa; PAVM'nin triadı olarak bilinen siyanoz, çomak parmak ve polisitemi görülebilir. Bu hastalarda periferik oksijen saturasyonu düşük olup, %100 oksijen verildiğinde düzelmektedir (108,110). Hemoptizi üçüncü en sık görülen semptomdur ve intrabronşiyal rüptür sonrası olabilir (111). Hastaların yarısında migren, vertigo, parezi, uyuşma, senkop veya konfüzyon şeklinde nörolojik semptomlar görülebilir, Epistaksis, melena ve nörolojik semptom varlığı HHT olasılığını akla getirmelidir (107,111).

Siyanoz, çomak parmak ve pulmoner vasküler üfürüm olguların büyük çoğunluğunda saptanır. Ayrıca alt loblardaki PAVM 'ler de ortodeksia ve platipne gözlenebilir (107,109). HHT'li olgularda ciltte kırmızı, papüler, 1–3 mm boyutlarında sınırları düzgün ve keskin, üzerine basınca rengi solan, sıklıkla yüz, dil, dudaklar ve üst ekstremitelerde rastlanan telanjiektaziler görülür. En az üç karakteristik telanjiektazi saptanması, HHT tanısı için gereklidir (112).

PAVM radyolojik olarak, akciğer periferinde yuvarlak veya üzüm şeklinde sıklıkla lobüle ama keskin sınırlı, genellikle alt loblarda 1–5 cm arasında değişen boyutta, soliter veya multipl lezyon şeklinde izlenir (**Şekil 14a, b**). Tek olduğunda yerleşim yeri sıklıkla alt loblarda olup; en sık sol alt lob, daha sonra sağ alt lob, sol üst lob, sağ



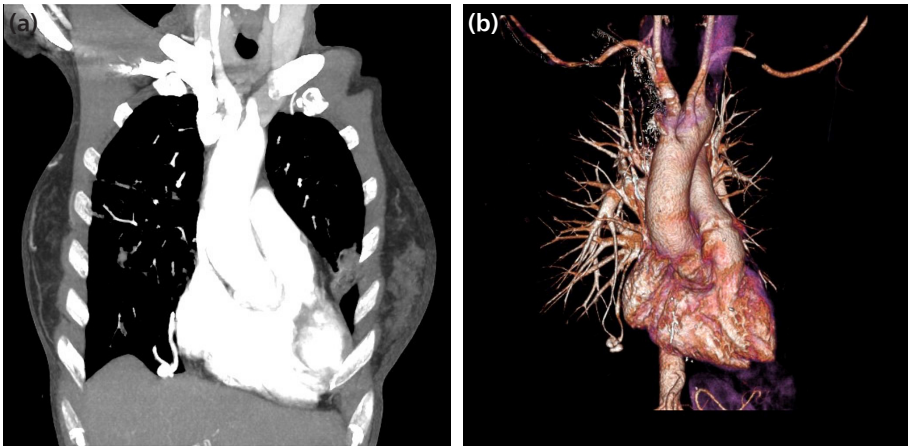
Şekil 14: (a, b) Pulmoner arteriyovenöz malformasyon. (Ref: Case courtesy of A.Prof Frank Gaillard, Radiopaedia.org, rID: 5621).

orta lob ve en az sağ üst lob şeklinde sıralanır. Birden fazla olduğunda iki taraflı alt loblarda görülür (109). Direk grafilerdeki lezyonları değerlendirmek ve bu lezyonları besleyen damarları daha iyi ortaya çıkarmak için, BT çekilmesi önerilmektedir. BT’de üç boyutlu görüntüleme yöntemleri uygulanarak PAVM tanısının kesinliği %95'lere ulaştırılabilir (**Şekil 15a, b**) (113).

PAVM tanısında altın standart tanı yöntemi, pulmoner anjiyografidir. PAVM 'yi besleyen arter ve venlerin yaygınlığı, damarlar arasındaki direkt bağlantılar gösterilebilir. Ancak bu yöntemin invaziv olması ve belli oranda mortalite ve morbiditeye yol açması nedeniyle tüm tetkiklere rağmen tanı konulamamış ise veya tedavide "coil" embolizasyon denenecek ise tercih edilmelidir (114).

PAVM 'lerin zamanla boyutları artar ve hemoptizi, hemotoraks, serebral apse, felç gibi ciddi komplikasyonlar ortaya çıkabilir. PAVM'ye bağlı semptom veya komplikasyonlar geliştiği zaman, mutlaka tedavi edilmesi gerekmektedir. Mortalite oranı tedavi edilmeyenlerde %50 iken, tedavi edilenlerde %3'ün altına inmektedir. Tedavi seçenekleri olarak cerrahi ve transkateter coil embolizasyonu sayılabilir (115).

Embolizasyon az invaziv, kolay tekrarlanabilen, cerrahi girişimlere göre daha avantajlı bir yöntemdir. Embolizasyonun başarı oranının yüksek (%98) olduğu ve işleme ait mortalite bildirilmemiştir. Embolizasyon uygulandıktan hemen sonra, oksijenizasyonda düzelme olur ve hastalardaki dispne %80 oranında düzelir (116). Cerrahi tedavi, embolizasyonun başarısız olduğu ciddi kanama olanlarda, plevral boşluğa rüptüre olanlarda, kontrast madde alerjisi olanlarda ve lezyon emboloterapi için uygun olmayanlarda düşünülür. Lokal eksizyon, segmental rezeksiyon,



Şekil 15: (a, b) Pulmoner arteriyovenöz malformasyon. Üç boyutlu görüntüleme ile sağ pulmoner arterden beslendiği ve sağ inferior pulmoner vene drene olduğu gözleniyor. (Ref: Case courtesy of Dr Huy Sruy, Radiopaedia.org, rID: 60859).

lobektomi, ligasyon hatta pnömonektomiye kadar çeşitli cerrahi teknikler kullanılabilir (117).

Alveolo-Kapiller Displazi

Pulmoner vasküler sistemin oldukça nadir görülen, şiddetli pulmoner hipertansiyona yol açan ve mortal seyreden bir anomalisidir. Histolojik olarak alveolar kapillerlerin sayıca azalması, alveol gelişim maturasyonunda bozulma ve pulmoner arterlerde muskularizasyon artışı mevcuttur. Alveoler kapiller displazi, yenidoğanın persistan pulmoner hipertansiyonun göreceli olarak nadir fakat önemli nedenleri arasında dahil edilmiştir.

Alveoler kapiller displazili yeni doğarlarda, akut solunum sıkıntısı sendromu, solunum desteğine yanıt vermeyen siyanoz ve hipotansiyon gelişir. Olguların yarısında anal atrezi, kardiyak anomaliler, trakeoözofageal fistül gibi ek anomaliler eşlik edebilir. Hastalığın tedavisi yoktur. Mekanik ventilasyon, ECMO yaşam süresini bir miktar uzatabilir ancak hastaların hemen hemen hepsi kaybedilir (117).

Lenfatik Malformasyonlar

Pulmoner lenfanjiektazi, septal, subplevral ve peribronşial dokuda pulmoner lenfatiklerin dilatasyonu ile karakterize çok nadir görülen gelişimsel bir defektir. Görülme sıklığı kesin olarak bilinmemektedir. Fakat yenidoğan dönemde ölümle sonuçlanan vakalarda ya da ölü doğan bebeklerde %0.5–1 oranında saptanmıştır (118).

Hastalık patolojik ve klinik özelliklere göre, primer (konjenital) ve sekonder olmak üzere sınıflandırılabilir. Primer olan form, daha çok yenidoğan döneminde görülür. Genellikle konjenital kardiyak malformasyonlar ile birlikte görülür. Pulmoner stenoz, atrial septal defekt ve mental retardasyon gibi patolojiler ile karakterize Noonan Sendromu ve Down Sendromu ile birlikte görülebildiği bilinmektedir. Semptomlar, doğumdan hemen sonra başlar ve olguların çoğu solunum yetmezliği ile kaybedilirler. Altta yatan neden sistemik ve pulmoner lenfatikler arası anastomozların gelişmemesidir. Sekonder olan form ise hemen her yaşta görülebilir. Bu formda ise, lenfatik drenajda bozulma ve artmış lenfatik üretim mevcuttur. Bu olgularda genellikle solunum sıkıntısı, tekrarlayan öksürük ve persistan taşipne görülür. Şilotoraks ya da şiloperikardiyum eşlik edebilir. Akciğer grafisinde lokalize veya diffüz pulmoner infiltrasyon, yüksek rezolüsyonlu toraks tomografisinde de bilateral peribronkovasküler intersitisyel kalınlaşma, bilateral plevral effüzyon, buzlu cam alanları görülebilir. Lenfosintigrafi, lenfatik sistem ile ilgili hem morfoloji hem de fonksiyonlar bakımından bilgi sağlar. Klinik ve radyolojik bulgular nonspesifiktir. Kesin tanı histolojik inceleme ile konur (119).

Hastalığın kesin bir tedavisi olmamakla birlikte, genellikle destekleyici tedavi yaklaşımları uygulanır. Solunum yetmezliği gelişen olgularda mekanik ventilasyon desteği; plevral effüzyon veya şilotoraks gelişen olgularda, tüp torakostomi gerekebilir. Dirençli şilotoraks olgularında plöredesis, plörektomi, plevraperitoneal şant uygulanabilir. Hastalığın prognozu ilerleyici karakterde olup, çoğunlukla mortal seyrederek (120).

KAYNAKLAR

1. Sandu K, Monnier P. Congenital tracheal anomalies. *Otolaryngol Clin North Am* 2007; 40: 193-217.
2. Ergun S, Tewfik T, Daniel S. Tracheal agenesis: A rare but fatal congenital anomaly. *Mcgill J Med* 2011; 13: 10.
3. Bertholdt C, Perdriolle-Galet E, Bach-Segura P, Morel O. Tracheal agenesis: A challenging prenatal diagnosis-contribution of fetal MRI. *Case Rep Obstet Gynecol* 2015; 2015: 456028.
4. Smith MM, Huang A, Labbé M, Lubov J, Nguyen LHP. Clinical presentation and airway management of tracheal atresia: A systematic review. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2017; 101: 57-64.
5. Van Veenendaal MB, Liem KD, Marres HA. Congenital absence of the trachea. *Eur J Pediatr* 2000; 159: 8-13.
6. Domyan ET, Ferretti E, Throckmorton K, Mishina Y, Nicolis SK, Sun X. Signaling through BMP receptors promotes respiratory identity in the foregut via repression of Sox2. *Development* 2011; 138: 971-81.
7. de Groot-van der Mooren MD, Haak MC, Lakeman P, Cohen-Overbeek TE, van der Voorn JP, Bretschneider JH, et al. Tracheal agenesis: approach towards this severe diagnosis. Case report and review of the literature. *Eur J Pediatr* 2012; 171: 425-31.
8. Merei JM, Hutson JM. Embryogenesis of trachea esophageal anomalies: a review. *Pediatr Surg Int* 2002; 18: 319-26.
9. Faro RS, Goodwin CD, Organ CH Jr, Hall RT, Holder TM, Ashcraft KW, et al. Tracheal agenesis. *Ann Thorac Surg* 1979; 28: 295-9.
10. Biswas A, Jantz MA, Sriram PS, Mehta HJ. Tracheobronchomalacia. *Dis Mon* 2017; 63: 287-302.
11. Ullmann N, Secinaro A, Menchini L, Caggiano S, Verrillo E, Santangelo TP, et al. Dynamic expiratory CT: An effective non-invasive diagnostic exam for fragile children with suspected tracheo-bronchomalacia. *Pediatr Pulmonol* 2018; 53: 73-80.
12. Masters IB. Congenital airway lesions and lung diseases. *Pediatr Clin North Am* 2009; 56: 227-42.
13. Elluru RG, Whitsett JA. Potential role of Sox9 in patterning tracheal cartilage ring formation in an embryonic mouse model. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 2004; 130: 732-6.
14. Miller LA, Wert SE, Clark JC, Xu Y, Perl AK, Whitsett JA. Role of Sonic hedgehog in patterning of tracheal-bronchial cartilage and the peripheral lung. *Dev Dyn* 2004; 231: 57-71.
15. Warburton D, Bellusci S, De Langhe S, Del Moral PM, Fleury V, Mailleux A, et al. Molecular mechanisms of early lung specification and branching morphogenesis. *Pediatr Res* 2005; 57: 26-37.
16. Roberts CR, Rains JK, Paré PD, Walker DC, Wiggs B, Bert JL. Ultrastructure and tensile properties of human tracheal cartilage. *J Biomech* 1998; 31: 81-6.
17. Mäki JM, Sormunen R, Lippo S, Kaarteenaho-Wiik R, Soininen R, Myllyharju J. Lysyl oxidase is essential for normal development and function of the respiratory system and for the integrity of

- elastic and collagen fibers in various tissues. Am J Pathol* 2005; 167: 927-36.
18. Okamoto T, Yamamoto Y, Gotoh M, Liu D, Kihara M, Kameyama K, et al. Cartilage regeneration using slow release of bone morphogenetic protein-2 from a gelatin sponge to treat experimental canine tracheomalacia: a preliminary report. *ASAIO J* 2003; 49: 63-9.
 19. Marchant JM, Masters IB, Taylor SM, Cox NC, Seymour GJ, Chang AB. Evaluation and outcome of young children with chronic cough. *Chest* 2006; 129: 1132-41.
 20. Chang AB, Gaffney JT, Eastburn MM, Faogali J, Cox NC, Masters IB. Cough quality in children: a comparison of subjective vs bronchoscopic findings. *Respir Res* 2005; 6: 3.
 21. Wood RE. Localized tracheomalacia or bronchomalacia in children with intractable cough. *J Pediatr* 1990; 116: 404-6.
 22. Thomson F, Masters IB, Chang AB. Persistent cough in children and the overuse of medications. *J Paediatr Child Health* 2002; 38: 578-81.
 23. Boogaard R, Huijsmans SH, Pijnenburg MW, Tiddens HA, de Jongste JC, Merkus PJ. Tracheomalacia and bronchomalacia in children: incidence and patient characteristics. *Chest* 2005; 128: 3391-7.
 24. Kugler C, Stanzel F. Tracheomalacia. *Thorac Surg Clin* 2014; 24: 51-8.
 25. Valerie EP, Durrant AC, Forte V, Wales P, Chait P, Kim PC. A decade of using intraluminal tracheal/bronchial stents in the management of tracheomalacia and/or bronchomalacia: is it better than aortopexy? *J Pediatr Surg* 2005; 40: 904-7.
 26. Hysinger HB. Laryngomalacia, Tracheomalacia and Bronchomalacia. *Curr Probl Pediatr Adolesc Health Care* 2018; 48: 113-8.
 27. Hofferbeth SC, Watters K, Rahbar R, Fynn-Thompson F. Management of Congenital Tracheal Stenosis. *Pediatrics* 2015; 136: 660-9.
 28. Hewitt RJ, Butler CR, Maughan EF, Elliott MJ. Congenital tracheobronchial stenosis. *Semin Pediatr Surg* 2016; 25: 144-9.
 29. Cantrell JR, Guild HG. Congenital stenosis of the trachea. *Am J Surg* 1964; 108: 297-305.
 30. Antón-Pacheco JL, Cano I, García A, Martínez A, Cuadros J, Berchi FJ. Patterns of management of congenital tracheal stenosis. *J Pediatr Surg* 2003; 38: 1452-8.
 31. Pérez Ruiz E, Caro Aguilera P, Valdivielso AI, Sanchís Cárdenas S, Martínez García Y, Pérez Frías J. Tracheal bronchus diagnosed in children undergoing flexible bronchoscopy. *Paediatr Respir Rev* 2018; 28: 26-30.
 32. Dave MH, Gerber A, Bailey M, Gysin C, Hoeve H, Hammer J, et al. The prevalence of tracheal bronchus in pediatric patients undergoing rigid bronchoscopy. *J Bronchology Interv Pulmonol* 2014; 21: 26-31.
 33. Desir A, Ghaye B. Congenital abnormalities of intrathoracic airways. *Radiol Clin North Am* 2009; 47: 203-25.
 34. Ikeno S, Mitsuhata H, Saito K, Hirabayashi Y, Akazawa S, Kasuda H, et al. Airway management for patients with a tracheal bronchus. *Br J Anaesth* 1996; 76: 573-5.
 35. Myers NA. Oesophageal atresia: the epitome of modern surgery. *Ann R Coll Surg Engl* 1974; 54: 277-87.
 36. Haight C, Towsley HA. Congenital atresia of the esophagus with tracheoesophageal fistula: extrapleural ligation of fistula and end to-end anastomosis of esophageal segments. *Surg Gynecol Obstet* 1943; 76: 672-88.
 37. Pinheiro PF, Simoes e Silva AC, Pereira RM. Current knowledge on esophageal atresia. *World J Gastroenterol* 2012; 18: 3662-72.
 38. Holland AJ, Fitzgerald DA. Oesophageal atresia and tracheo-oesophageal fistula: current man-

- agement strategies and complications. *Paediatr Respir Rev* 2010; 11: 100-6.
39. Houben CH, Curry JJ. Current status of prenatal diagnosis, operative management and outcome of esophageal atresia/tracheo-esophageal fistula. *Prenat Diagn* 2008; 28: 667-75.
 40. Rintala RJ, Sistonen S, Pakarinen MP. Outcome of esophageal atresia beyond childhood. *Semin Pediatr Surg* 2009; 18: 50-6.
 41. Sharma AK, Shekhawat NS, Agrawal LD, Chaturvedi V, Kothari SK, Goel D. Esophageal atresia and tracheoesophageal fistula: a review of 25 years' experience. *Pediatr Surg Int* 2000; 16: 478-82.
 42. Simon M, Vremaroiu P, Andrei F. Mounier-Kuhn syndrome. *J Bronchol Interv Pulmonol* 2014; 21: 145-9.
 43. Krustins E, Kravale Z, Buls A. Mounier-Kuhn syndrome or congenital tracheobronchomegaly: a literature review. *Respir Med* 2013; 107: 1822-8.
 44. Katz I, Levine M, Herman P. Tracheobronchiomegaly. The Mounier-Kuhn syndrome. *Am J Roentgenol Radium Ther Nucl Med* 1962; 88: 1084-94.
 45. Lakshminarayana PH, Woodske ME. Mounier-Kuhn syndrome: imaging pulmonary infections. *Am J Respir Care Med* 2012; 185: 225.
 46. Celik B, Bilgin S, Yuksel C. Mounier-Kuhn syndrome: a rare cause of bronchial dilatation. *Tex Heart Inst J* 2011; 38: 194-6.
 47. Sundaram P, Joshi JM. Tracheobronchomegaly associated tracheomalacia: analysis by sleep study. *Indian J Chest Dis Allied Sci* 2004; 46: 47-9.
 48. Gangadharan SP, Bakhos CT, Majid A, Kent MS, Michaud G, Ernst A, et al. Technical aspects and outcomes of tracheobronchoplasty for severe tracheobronchomalacia. *Ann Thorac Surg* 2011; 91: 1574-80.
 49. Ernst A, Majid A, Feller-Kopman D, Guerrero J, Boiselle P, Loring SH, et al. Airway stabilization with silicone stents for treating adult tracheobronchomalacia: a prospective observational study. *Chest* 2007; 132: 609-16.
 50. Traibi A, Seguin-Givelet A, Grigoroiu M, Brian E, Gossot D. Congenital bronchial atresia in adults: thoracoscopic resection. *J Vis Surg* 2017; 3: 174.
 51. Riedlinger WF, Vargas SO, Jennings RW, Estroff JA, Barnewolt CE, Lillehei CW, et al. Bronchial atresia is common to extralobar sequestration, intralobar sequestration, congenital cystic adenomatoid malformation, and lobar emphysema. *Pediatr Dev Pathol* 2006; 9: 361-73.
 52. Wang Y, Dai W, Sun Y, Chu X, Yang B, Zhao M. Congenital bronchial atresia: diagnosis and treatment. *Int J Med Sci* 2012; 9: 207-12.
 53. Cappeliez S, Lenoir S, Validire P, Gossot D. Totally endoscopic lobectomy and segmentectomy for congenital bronchial atresia. *Eur J Cardiothorac Surg* 2009; 36: 222-4.
 54. Javidan-Nejad C, Bhalla S. Bronchiectasis. *Radiol Clin North Am* 2009; 47: 289-306.
 55. Milliron B, Henry TS, Veeraraghavan S, Little BP. Bronchiectasis: Mechanisms and Imaging Clues of Associated Common and Uncommon Diseases. *Radiographics* 2015; 35: 1011-30.
 56. Sanders DB, Li Z, Brody AS, Farrell PM. Chest computed tomography scores of severity are associated with future lung disease progression in children with cystic fibrosis. *Am J Respir Crit Care Med* 2011; 184: 816-21.
 57. Mori S, Anderson RH, Nishii T, Matsumoto K, Loomba RS. Isomerism in the setting of the so-called "heterotaxy": The usefulness of computed tomographic analysis. *Ann Pediatr Cardiol* 2017; 10: 175-86.
 58. Agarwal H, Mittal SK, Kulkarni CD, Verma AK, Srivastava SK. Right isomerism with complex cardiac anomalies presenting with dysphagia—a case report. *J Cardiol Case Rep* 2011; 5: 1-9.

59. Forcillo J, Dion D, Sauvageot C, Jeanmart H. Intraventricular Bronchogenic Cyst: A Rare Congenital Anomaly. *Ann Thorac Surg* 2015; 100: 1101-3.
60. Kiralj A, Vučković N, Mijatov I. Congenital Cervical Bronchogenic Cyst: A Case Report. *Srp Arh Celok Lek* 2015; 143: 317-21.
61. De Pozze S, Maltz DL, Nadas AS. Agenesis of the lung: presentation of eight new cases and review of the literature. *Pediatrics* 1968; 42: 175-88.
62. Courtney SP, Mackinnon AE. Pulmonary agenesis associated with fourteen other congenital abnormalities. *BJCP* 1990; 44: 291-2.
63. Wu CT, Shih MR, Huang FY, Hou SH. Case report: agenesis of the right lung diagnosed by three-dimensional reconstruction of helical chest CT. *Br J Radiol* Nov 1996; 69: 1052-4.
64. Tanrıverdi E, Karalezli A, Şentürk A. Elli yaşında tanı alan pulmoner hipoplazi olgusu. *Solunum Hastalıkları* 2010; 21: 24-7.
65. Swischuk LE, Richardson CJ, Nichols MM, Ingmon MJ. Primary pulmonary hipoplasia in the neonate. *J Pediatr* 1979; 95: 573-7.
66. Chernick V, Boat T, Wilmott R, Bush A. *Kendig's Disorders of Respiratory Tract in Children*. 7th ed. Philadelphia: Saunders Elsevier; 2006. p. 301-3.
67. Berrocal T, Madrid C, Novo S, Gutiérrez J, Arjonilla A, Gómez-León N. Congenital anomalies of the tracheobronchial tree, lung, and mediastinum: embryology, radiology and pathology. *Radiographics* 2004; 24: e17.
68. Özçelik U, Göçmen A, Kiper N, Doğru D, Dilber E, Yalçın EG. Congenital lobar emphysema: evaluation and long-term follow-up of thirty cases at a single center. *Pediatr Pulmonol* 2003; 35: 384-91.
69. Cremin BJ, Movsowitz H. Lobar emphysema in infants. *Br J Radiol* 1972; 44: 692-6.
70. Ceran S, Altuntas B, Sunam GS, Bulut I. Congenital lobar emphysema: is surgery routinely necessary? *Afr J Paediatr Surg* 2010; 7: 36-7.
71. Hansen T, Cooper T, Weisman L. Congenital diseases affecting the lung parenchyma. In: *Contemporary diagnosis and management of neonatal respiratory diseases*. Newton, PA: Handbooks in Health Care Co; 1995. p. 164-79.
72. Chin KY, Tang MY. Congenital adenomatoid malformation of one lobe of lung with general anasarca. *Arch Pathol* 1949; 48: 221-9.
73. Stocker JT. Congenital pulmonary airway malformation: a new name for and an expanded classification of congenital cystic adenomatous malformation of the lung. *Histopathology* 2002; 41: 424-31.
74. Kim WS, Lee KS, Kim IO, Suh YL, Im JG, Yeon KM, et al. Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung: CT-pathologic correlation. *AJR Am J Roentgenol* 1997; 168: 47-53.
75. Duan M, Wang L, Cao Y, Li Z, Yang W, Rao X, et al. Results of surgical treatment of congenital cystic lung disease. *Thorac Cardiovasc Surg* 2005; 53: 61-4.
76. Mendeloff EN. Sequestrations, congenital cystic adenomatoid malformations and congenital lobar emphysema. *Semin Thorac Cardiovasc Surg* 2004; 16: 209-14.
77. Pryce DM. Lower accessory pulmonary artery with intralobar sequestration of lung: a report of seven cases. *J Pathol Bacteriol* 1946; 58: 457-67.
78. Silverman ME, White CS, Ziskind AA. Pulmonary sequestration receiving arterial supply from the left circumflex coronary artery. *Chest* 1994; 106: 948-9.
79. Becmeur F, Horta-Geraud P, Donato L, Sauvage P. Pulmonary sequestrations: prenatal ultrasound diagnosis, treatment and outcome. *J Pediatr Surg* 1998; 33: 492-6.
80. Wei Y, Li F. Pulmonary sequestration: a retrospective analysis of 2625 cases in China. *Eur J*

- Cardiothorac Surg* 2011; 40: 39-42.
81. Lee EY, Boiselle PM, Cleveland RH. Multidetector CT evaluation of congenital lung anomalies. *Radiology* 2008; 247: 632-48.
 82. Kestenholz PB, Schneiter D, Hillinger S, Lardinois D, Weder W. Thoracoscopic treatment of pulmonary sequestration. *Eur J Cardiothorac Surg* 2006; 29: 815-8.
 83. Kafka H, Mohiaddin RH. Cardiac MRI and pulmonary MR angiography of sinus venosus defect and partial anomalous pulmonary venous connection in cause of right undiagnosed ventricular enlargement. *Am J Roentgenol* 2009; 192: 259-66.
 84. Najm HK, Williams WG, Coles JG, Rebeyka IM, Freedom RM. Scimitar syndrome: twenty years experience and results of repair. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1996; 112: 1161-9.
 85. Vida VL, Padalino MA, Boccuzzo G, Tarja E, Berggren H, Carrel T, et al. Scimitar syndrome: a European Congenital Heart Surgeons Association (ECHSA) multicentric study. *Circulation* 2010; 122: 1159-66.
 86. Gudjonsson U, Brown JW. Scimitar syndrome. *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu* 2006; 9: 56-62.
 87. Armstrong P, Wilson AG, Dee P, Hansell DM. Congenital disorders of the lungs and airways. In: Houston M, editor. *Imaging of Diseases of the Chest*. 3rd ed. Spain: Harcourt Publishers Limited; 2000. p. 700-1.
 88. Huddleston CB, Exil V, Canter CE, Mendeloff EN. Scimitar syndrome presenting in infancy. *Ann Thorac Surg* 1999; 67: 154-9.
 89. Wang CC, Wu ET, Chen SJ, Lu F, Huang SC, Wang JK, et al. Scimitar syndrome: incidence, treatment and prognosis. *Eur J Pediatr* 2008; 167: 155-60.
 90. Frantzel O. Angeborener Defect der Rechten Lungetarnerie. *Virchows Arch Pathol Anat* 1868; 43: 420.
 91. Komatsu Y, Hanaoka M, Ito M, Yasuo M, Urushihata K, Koizumi T, et al. Unilateral absence of the pulmonary artery incidentally found after an episode of hemoptysis. *Intern Med* 2007; 46: 1805-8.
 92. Heper G, Korkmaz ME. High-pressure pulmonary artery aneurysm and unilateral pulmonary artery agenesis in an adult. *Tex Heart Inst J* 2007; 34: 425-30.
 93. Ten Harkel AD, Blom NA, Ottenkamp J. Isolated unilateral absence of a pulmonary artery: a case report and review of the literature. *Chest* 2002; 122: 1471-7.
 94. Kruzliak P, Syamasundar RP, Novak M, Pechanova O, Kovacova G. Unilateral absence of pulmonary artery: pathophysiology, symptoms, diagnosis and current treatment. *Arch Cardiovasc Dis* 2013; 106: 448-54.
 95. Hernanz-Schulman M. Vascular rings: a practical approach to imaging diagnosis. *Pediatr Radiol* 2005; 35: 961-79.
 96. Turner A, Gavel G, Coutts J. Vascular rings: presentation, investigation and outcome. *Eur J Pediatr* 2005; 164: 266-70.
 97. Haramati LB, Glickstein JS, Issenberg HJ, Haramati N, Crooke GA. MR imaging and CT of vascular anomalies and connections in patients with congenital heart disease: significance in surgical planning. *Radiographics* 2002; 22: 337-47.
 98. Fiore AC, Brown JW, Weber TR, Turrentine MW. Surgical treatment of pulmonary artery sling and tracheal stenosis. *Ann Thorac Surg* 2005; 79: 38-46.
 99. Kelly DJ, Brodison A, Millner RW, Goode GK. Congenital pulmonary vein stenosis beyond childhood. *Int J Cardiol* 2008; 124: e31-3.
 100. Fong LV, Anderson RH, Park SC, Zuberbuhler JR. Morphologic features of stenosis of the pul-

- monary veins. *Am J Cardiol* 1988; 62: 1136-8.
101. Breinholt JP, Hawkins JA, Minich L, Tani LY, Orsmond GS, Ritter S, et al. Pulmonary vein stenosis with normal connection: associated cardiac abnormalities and variable outcome. *Ann Thorac Surg* 1999; 68: 164-8.
 102. van Son JAM, Danielson GK, Puga FJ, Edwards WD, Driscoll DJ. Repair of congenital and acquired pulmonary vein stenosis. *Ann Thorac Surg* 1995; 60: 144-50.
 103. Kartaloğlu Z. Pulmoner arteriyovenöz malformasyonlar. *Pulmonary arteriovenous malformation. Turk Gogus Kalp Damar Cerrahisi Dergisi* 2012; 20: 410-7.
 104. Jiang R, Gong SG, Pudasaini B, Zhao QH, Wang L, He J, et al. Diffuse pulmonary arteriovenous fistulas with pulmonary arterial hypertension: case report and review. *Me-dicine (Baltimore)* 2016; 95: e3177.
 105. Hodgson CH, Kaye RL. Pulmonary arteriovenous fistula and hereditary telangiectasia. *Dis Chest* 1963; 43: 449-55.
 106. Fuchizaki U, Miyamori H, Kitagawa S, Kaneko S, Kobayashi K. Hereditary haemorrhagic telangiectasia (Rendu-Osler-Weber disease). *Lancet* 2003; 362: 1490-4.
 107. Khurshid I, Downie GH. Pulmonary arteriovenous malformation. *Postgrad Med J* 2002; 78: 191-7.
 108. Gossage JR, Kanj G. Pulmonary arteriovenous malformations. A state of the art review. *Am J Respir Crit Care Med* 1998; 158: 643-61.
 109. Gossage JR. Pulmonary AVMs, including hereditary hemorrhagic telangiectasia: Etiology and clinical features. Available at: <http://www.uptodate.com/contents/pulmonary-avms-including-hereditary-hemorrhagic-telangiectasia-etiology-and-clinical-features>. Accessed Feb 27, 2020.
 110. Stringer CJ, Stanley AL, Bates RC, Summers JE. Pulmonary arteriovenous fistulas. *Am J Surg* 1955; 89: 1054-80.
 111. Thung KH, Sihoe AD, Wan IY, Lee TW, Wong R, Yim AP. Hemoptysis from an unusual pulmonary arteriovenous malformation. *Ann Thorac Surg* 2003; 76: 1730-3.
 112. Mager JJ, Westermann CJ. Value of capillary microscopy in the diagnosis of hereditary hemorrhagic telangiectasia. *Arch Dermatol* 2000; 136: 732-4.
 113. Gill SS, Roddie ME, Shovlin CL, Jackson JE. Pulmonary arteriovenous malformations and their mimics. *Clin Radiol* 2015; 70: 96-110.
 114. White RI Jr. Pulmonary arteriovenous malformations: how do I embolize? *Tech Vasc Interv Radiol* 2007; 10: 283-90.
 115. Puskas JD, Allen MS, Moncure AC, Wain JC Jr, Hilgenberg AD, Wright C, et al. Pulmonary arteriovenous malformations: therapeutic options. *Ann Thorac Surg* 1993; 56: 253-7.
 116. Chilvers ER, Whyte MK, Jackson JE, Allison DJ, Hughes JM. Effect of percutaneous transcatheter embolization on pulmonary function, right-to-left shunt, and arterial oxygenation in patients with pulmonary arteriovenous malformations. *Am Rev Respir Dis* 1990; 142: 420-5.
 117. Michalsky MP, Arca MJ, Groenman F, Hammond S, Tibboel D, Caniano DA. Alveolar capillary dysplasia: a logical approach to a fatal disease. *J. Pediatr Surg* 2005; 40: 1100-5.
 118. France NE, Brown RJ. Congenital pulmonary lymphangiectasis. Report of 11 examples with special reference to cardiovascular findings. *Arch Dis Child* 1971; 46: 528-32.
 119. Hilliard RI, McKendry JB, Philips MJ. Congenital abnormalities of the lymphatic system: a new clinical classification. *Pediatrics* 1990; 86: 988-94.
 120. Bouchard S, Di Lorenzo M, Youssef S, Simard P, Lapierre JG. Pulmonary lymphangiectasia revisited. *J Pediatr Surg* 2000; 35: 796-800.