

SAĞ AĞCIYƏR AGENEZİYASI: KLİNİK MÜŞAHİDƏ

Musayev A.A., Mürsəlova Z.Ş., Abbasəliyeva A.İ., Ağayeva G.F.

K.Y.Fərəcova adına Elmi-Tədqiqat Pediatriya İnstitutu

Sağ ağciyər ageneziası izolə və ya 50% hallarda yanaşı kardiovaskulyar, qastrointestinal, əzələ-oynaq, sidik-cinsiyyət sisteminin anomaliyaları ilə birlikdə görülə bilən nadir bir anomaliyadır. Ağciyər ageneziası zamanı tək və ya ikitərəfli ağciyərlərin, bronxların və damarların yoxluğuna rast gəlinir. Eyni zamanda ağciyər ageneziaları Holt-Oram sindromu, Goldenhar anomaliyası, velokardiofasiyal sindrom və Optiz G sindromu kimi sindromların bir hissəsi olaraq da görülə bilər. Sağ ağciyər ageneziası olan xəstələrdə proqnoz sol ağciyərin ageneziasına görə daha ağırdır. Ağciyər agenezialarında diaqnoz əsasən həyatın ilk illərində qoyulsa da, bəzi hallarda daha gec yaşlarına kimi gecikə bilər.

Açar sözləri: Sağ ağciyərin ageneziası, dekstrokaridiya, sol xayanın ageneziası, sağ xayanın fiksasiyası.

Ağciyərin ageneziası etiologiyası dəqiq bilinməyən nadir anadangəlmə anomaliyadır. Unilateral ağciyər agenezialarının bu günə qədər dəqiq səbəbi bəlli olmasa da genetik, teratogen və mexanik faktorlar olduğu düşünülmüşdür. Təxminən 50% hallarda kardiovaskulyar, qastrointestinal, əzələ-oynaq sistemi və sidik-cinsiyyət sisteminin anadangəlmə anomaliyaları ilə birlikdə görülə bilər. Eyni zamanda ağciyər ageneziaları Holt-Oram sindromu, Goldenhar anomaliyası, velokardiofasiyal sindrom və Opitz G sindromu kimi sindromların bir hissəsi olaraq da görülə bilər [1,2,3]. Sağ ağciyər ageneziası olan xəstələrdə proqnoz sol ağciyərin ageneziasına görə daha ağırdır. Ağciyər agenezialarında diaqnoz əsasən həyatın ilk illərində qoyulsa da, bəzi hallarda daha gec yaşlarına kimi gecikə bilər. Antenatal dövrdə, kardiyaq malformasiyası aşkarlanan uşaqların ağciyər ageneziası baxımından dəyərləndirilməsi erkən diaqnoz üçün önəmli olduğu aparılan araşdırmalarda xüsusi yer almışdır [4,5,6].

Ağciyər agenezialarında diaqnoz əsasən döş qəfəsi üzvlərinin rentgenoqrafiyası və döş qəfəsi üzvlərinin KT müayinə metodları ilə qoyulur. Bu zaman ageneziya olan tərəfdə havalanmanın olmaması, ürək və orta xəttə

sağlam ağciyərdəki genişlənməyə ikincili olaraq yaranan yer dəyişkənliyi, ageneziya olan tərəfdə damar və bronxun görüntülənməməsi diaqnozun qoyulmasına köməklik edir. Yanaşı olaraq ürək-damar anomaliyalarının aşkar edilməsi üçün exokardioqrafiya, damar anomaliyalarının göstərilməsi üçün KT angiografiya və ya maqnit rezonans görüntüləmə və diaqnozun dəqiqləşməsi üçün bronxoskopiya istifadə edilir [7,8,9]. Ağciyər agenezialarında müalicə üsulu yanaşı gedən anomaliyalar və yaranan ağırlaşmalara görə dəyişir. Bronx və ya traxeya təzyiqinin yanaşı getdiyi vəziyyətlərdə stent və ya T-boru yerləşdirilməsi, traxeya və bronxları dəstəkləmə metodlarının istifadə olunması, təzyiq yaradan səbəblərin cərrahi olaraq aradan qaldırılması və ya döş qəfəsi içi protez yerləşdirilməsi kimi müalicə metodları istifadə olunur. Asimptomatik xəstələr müalicə olunmadan izlənilir [10,11].

Ağciyər infeksiyaları və yaranan digər ağciyər xəstəlikləri erkən müalicə olunmalı, ağciyər hipertenziasının yaranma ehtimalı baxımından diqqətli olunmalıdır.

Etik bəyanat. Təqdim olunan klinik müşahidənin çap edilməsi (o cümlədən bütün məlumatlar və şəkillər) barəsində pasientin valideynlərindən yazılı surətdə razılıq alınmışdır.

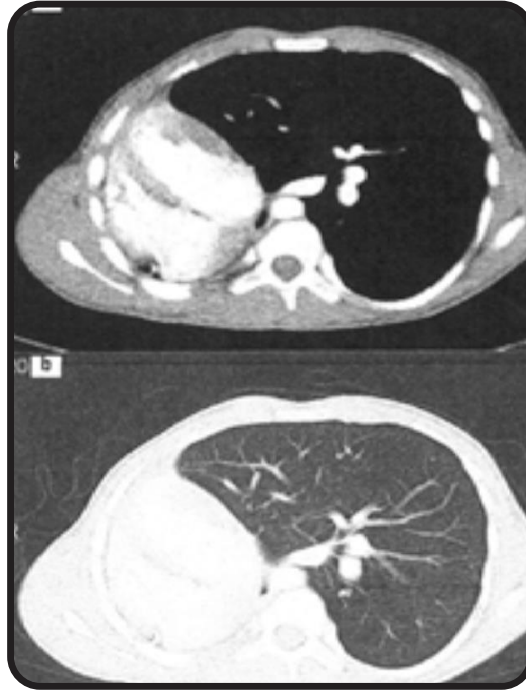
KLİNİK MÜŞAHİDƏ

Müşahidə etdiyimiz xəstə həyatının ilk günlərindən klinikamızın müxtəlif şöbələrində (anesteziologiya reanimasiya intensiv terapiya şöbəsi (ARİTŞ), yenidoğulanların patologiyası şöbəsi (YDPŞ), Cərrahiyyə, pulmonologiya və pediatriya) müayinə və müalicə olunmuşdur.

İlk dəfə **05.07.2019-cu il** tarixində 5 günlük xəstə tənəffəslik, narahatlıq şikayətləri ilə Elmi-Tədqiqat Pediatriya İnstitutunun (ETPİ-nun) ARİT şöbəsinə daxil olmuşdur.

Anamnes vitae.

Uşaq ananın II hamiləlik, II doğuşundandır. Hamiləliyin 39-cu hestasiya həftəsində 3200 qr çəki ilə cərrahi yolla doğulmuşdur. Doğuşdan sonra iniltili tənəffüsü, subkostal və interkostal çəkilmələrin olması səbəbilə yenidoğulmuşların reanimasiyası şöbəsində 3 gün müalicə alıb. Kəskin tənəffüs çatışmazlığı əlamətləri olduğuna görə xəstə həyatının ilk sutkasından 3 gün CPAP rejimində O₂ dəstəyi alıb. Daha sonra ETPİ-nun ARİTŞ-nə köçürülüb. ARİTŞ-da 6 gün CPAP rejimində O₂ dəstəyi alıb. Aparılan döş qəfəsi üzvlərinin KT müayinəsi nəticəsində sağ ağciyər ageneziyası aşkarlanıb.



Şəkil 1. Sağ ağciyər ageneziyası

Status praesens.

Daxil olarkən vəziyyəti çox ağır, süst olub. Perioral, periorbital sianozu olub. Tənəffəsdür, tənəffüs çatışmazlığı qeyd olunur. Auskultasiyada sol ağciyər üzərində sərt tənəffüs eşidilib. Sağ ağciyərdə tənəffüs ötürülmür. Tənəffüsü aritmik olub. Ürək tonları karlaşıb.

Döş qəfəsinin R-da: 05.07.2019. Divar aralığının soldan sağa tam dislokasiyası izlənilib, traxeya və sol baş bronx iz-

lənib, sağ ağciyərin hipoplaziyası, sağda total atelektaz düşünüldü.

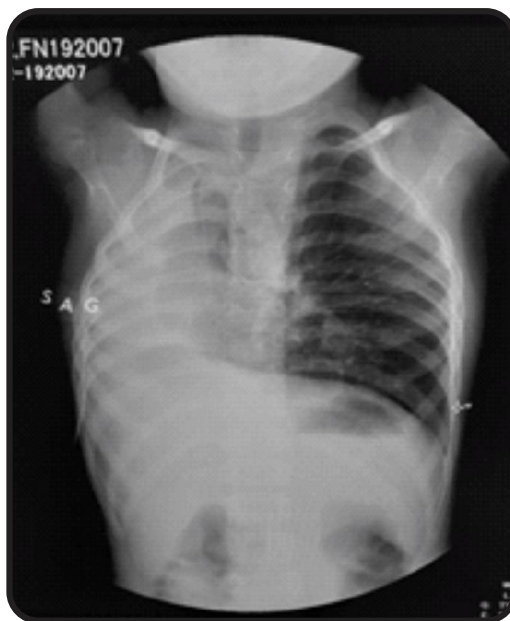
Döş qəfəsi KT: 08.07.2019. Divar aralığı və ürək yerini sağa doğru dəyişmişdir. Sağ hemitoraksda ağciyər parenximasına aid görünüm izlənməmişdir. Sağ ana bronx izlənməmiş, traxeya sol bronx olaraq davam etməkdədir, sol ağciyərin həcmi kompensator olaraq artmışdır. Əlamətlər sağ ağciyərin total ageneziyasını düşündürür. Sağ hemitoraksdakı timus, ürək və damar-

ların optimal dəyərləndirilməsi üçün kontrastlı incələmənin dəyərləndirilməsi tövsiyə olunub.

09.07.2019-cu il tarixində xəstə AİR TŞ-dən YPDŞ şöbəsinə köçürülmüşdür.

Klinik diaqnoz: Sağ ağciyərin ageneziası. Neonatal sarılıq. Posthipoksik ensefalopatiya. Beyin qan dövranının pozulması.

Xəstənin ümumi vəziyyəti kafidir. İntoksikasiya əlamətləri aradan qalxıb. Hərərəti normaldır. Tənəffüsü ritmikdir. Ürək tonları ritmikdir. Xəstə yaxşılaşma ilə sahə həkiminin, uşaq cərrahının və uşaq nevroloqunun nəzarəti altında **11.07.2019** tarixində evə yazılıb.



Şəkil 2. Sağ ağciyər ageneziası

20.09.2019-cu il tarixində ETPİ-nun cərrahiyyə şöbəsinə sol xayanın olmaması şikayəti ilə daxil olub. Sağ xayada da burulma təhlükəsi olduğu üçün sağ xayanın fiksasiyası əməliyyatı icra olunub.

Əməliyyat və sonrakı dövr fəsadsız keçib.

Klinik diaqnoz: Sol xayanın olmaması. Sağ tək xaya.

Xəstə **24.09.2019-cu il** tarixində kafi vəziyyətdə ambulator müşahidəyə evə yazılıb.

25.10.2019-cu il tarixində uşaq öskürək, tənəffəslik, hərərət, narahatlıq şikayətləri ilə pulmonologiya şöbəsinə daxil olmuşdur. Daxil olarkən vəziyyəti ağır olub, intoksikasiya, tənəffüs çatışmazlığı əlamətləri olub. Distansion xırıltılar eşidilib.

Döş qəfəsi R-da: Divararalığı kölgəliyin soldan sağa dislokasiyası izlənilib. Tra-

xeya və baş bronx izlənilib. Sağ baş bronx aşkar olunmayıb. Sağ ağciyərin ageneziası qeyd olunub. Sol tərəfdə kökyanı sahədə bronx-damar şəkli güclənib.

EXO-KQ: Ürək kameraları genişlənilib – sol mədəcik, sağ pulmonar vena izlənmir.

Klinik diaqnoz: Kəskin respirator xəstəlik, obstruktiv sindrom. Sağ ağciyərin ageneziası.

Xəstənin ümumi vəziyyəti kafidir. İntoksikasiya əlamətləri aradan qalxıb. Hərərəti normaldır. Tənəffüsü ritmikdir. Tənəffüs sol tərəfdə bərabər ötürülür. Ürək tonları ritmikdir.

Xəstə yaxşılaşma ilə sahə həkiminin nəzarəti altında **02.11.2019-cu il** tarixində evə yazılıb.

12.11.2022-ci il tarixində uşaq, öskürək, hərərət, süstlük, tənəffəslik şikayətləri ilə pediatriya şöbəsinə daxil olmuşdur.

Daxil olarkən vəziyyəti ağır olub. İntoksikasiya əlamətləri qeyd olunur. Dəri və görünən selikli qişaları solğun, avazımışdır. Əsnəyi hiperemiyalıdır. Öskürür, aus-

kultasiyada sol ağciyər üzərində sərt tənəffüs fonunda yaş xırıltılar eşidilir. Ürək tonları kardır.



Şəkil 3.

Laborator göstəricilər:

Qanın ümumi analizi: 12.11.2022 WBC - Leykositlər $14.4 \cdot 10^3/\mu\text{L}$, RBC - Eritrosit $6.37 \cdot 10^6/\mu\text{L}$, HGB - Hemoqlobin 10.5 g/dL, HCT - Hematokrit 34.5 %, PLT – Trombositlər $436 \cdot 10^3/\mu\text{L}$. 15.11.2022 WBC – Leykositlər $21.97 \cdot 10^3/\mu\text{L}$, RBC - Eritrosit $6.62 \cdot 10^6/\mu\text{L}$, RBC - Eritrosit $6.62 \cdot 10^6/\mu\text{L}$, HCT - Hematokrit 36 %, PLT - Trombositlər $426 \cdot 10^3/\mu\text{L}$. 19.11.2022 WBC - Leykositlər $11.61 \cdot 10^3/\mu\text{L}$, RBC - Eritrosit $6.45 \cdot 10^6/\mu\text{L}$, HGB - Hemoqlobin 10.9 g/dL, HCT - Hematokrit 35.5 %, PLT - Trombositlər $397 \cdot 10^3/\mu\text{L}$.

İmmunoloji müayinələr: İgE 14.19 IU/ml, NT-proBNP 265.33 pg/ml.

Qan qrupu təyini; ABO B (III) Rezus amili təyini; Rh (D) Mənfi (-)

Koaquloqramma: Fibrinogen 265 mg/dL, Tromboplastin zamanı, parsial (APTT) 30.8 san, Protrombin indeksi 30.6 %, Protrombin zamanı 19.5 san, INR 1.97.

Biokimyəvi müayinələr: 12.11.2022 C - reaktiv zülal (CRP) 52.07 mg/L. 15.11.2022 C - reaktiv zülal (CRP) 6.3mg/l, Albumin (qan) 4.4 g/dL, Ferritin 82.31 ng/mL, Krea-

tinin 0.45 mg/dL, Alanin aminotransferaza (ALT) 18 U/L, Aspartat aminotransferaza (AST) 29 U/L, Dəmir (Fe) 43 $\mu\text{g}/\text{dl}$. C - reaktiv zülal (CRP) 0.68 mg/L.

Hormonlar: Troponin-I 0.01 pg/ml.

Döş qəfəsi Rentgenoqrafiyasında: 12.11. 2022. Mediastinumun soldan sağa tam dislokasiyası qeyd olunur. Sağ baş bronx izlənmir. Sol ağciyərdə infiltrativ, ocaqlı kölgələr izlənmir, həcmi artıb. Solda kökyanı sahədə bronx-damar şəkli güclənib. Sol ağciyər kökü strukturludur. Sinuslar sərbəstdir.

Rentgenoloji nəticə: sağ ağciyərin ageneziası, sol tərəfli obstruktiv bronxit.

Doppler rəngli exokardioqrafiya müayinəsi

Viscero-atrial situs: solitus, levokardiya, ürəyin zirvəsi sola doğrudur.

Sistemik venoz dönüş: normal.

Pulmonar venoz dönüş: normal.

Atrioventrikular əlaqə: konkordan. Ventrikuloarterial əlaqə: konkordan.

Aorta və pulmonar arteriyalar arasında əlaqə: normaldakı kimidir.

Qulaqcıqlararası çəpər/İAS: intakt. Mə-dəciklərarası çəpər/İVS: intakt.

Ürək boşluqları: normaldır, hipoplaziya, dilatasiya və ya hipertrofiya görülmədi.

Mitral qapaq: strukturu normaldır, darlıq və ya çatışmazlıq görülmədi.

Trikuspid qapaq: strukturu normaldır, darlıq və ya çatışmazlıq görülmədi.

Pulmonar qapaqda darlıq və ya çatışmazlıq görülmədi, pulmonar axın sürəti m/sn.

Ana ağciyər arteriyası, sağ və sol ağciyər arteriyaları normaldır.

Aorta qapağı: trikuspid formadadır, darlıq və ya çatışmazlıq izlənmədi.

Arkus aorta normaldır, hipoplaziya və ya darlıq izlənmədi.

Arterial axacaq/PDA izlənmədi.

Koronar arteriyalar: ostiumlar görüldü, genişlənmə və ya anevrizma görülmədi.

Perikardial və ya plevral maye görülmədi.

Nəticə: Dekstrakardiya.

Tam Abdominal USM – Müayinə zamanı sonoqrafik dəyişiklik izlənmədi.

Klinik diaqnoz: Sağ ağciyərin ageneziası, sol tərəfli obstruktiv bronxit.

Xəstənin ümumi vəziyyəti kafidir. Aktivdir. İntoksikasiya əlamətləri aradan qalxıb.

Hərərəti normaldır. Tənəffüsü ritmikdir. Tənəffüs sol tərəfdə bərabər ötürülür. Ürək tonları ritmikdir. Qida və maye qəbulu adekvatdır. Fizioloji aktlar sərbəstdir.

Xəstə yaxşılaşma ilə sahə həkiminin nəzarəti altında **19.11.2022-ci** il tarixində evə yazılıb.

Beləliklə, ağciyər ageneziası xəstəliyinin mənzərəsi həm qüsurlar, həm də yanaşı infeksiyaların olması ilə müəyyən edilir. Əsasən həkimə müraciətə səbəb yeganə ağciyərin zədələnməsi və ürək-ağciyər çatışmazlığının yaranması olur. Ağciyər agenezialarının digər bronx-ağciyər anomaliyaları ilə birgə də rast gəldiyi hallar olur. Təxmini 50% hallarda kardiovaskulyar, qastrointestinal, əzələ-oynaq sistemi və sidik-cinsiyyət sisteminin anadangəlmə anomaliyaları ilə birlikdə görülə bilər. Bizim klinik müşahidədə sağ ağciyərin ageneziası və sol xayanın olmaması qeyd olunur. Müasir şərtlərə əsasən xəstəliyin diaqnostikasında döş qəfəsi üzvlərinin KT müayinəsi böyük əhəmiyyət daşıyır. Hansı ki, bu zaman qüsurun xarakterini, səviyyəsini və digər anomaliyaların olub-olmamasını dəqiqliklə aydınlaşdırmaq mümkündür.

ƏDƏBİYYAT:

1. S.V. Cherian, A. Kuma, D. Ocazionez, R.M. Estrada-Y-Martin, C.S. Restrepo Developmental lung anomalies in adults: a pictorial review. *Respir. Med.*, 155 (2019), pp. 86-96.
2. J. A. Gabarre, A. Galindo Izquierdo, M. Rasero Ponferrada, C. Orbea Gallardo, J. M. Puente Agueda, and P. de la Fuente Pérez, "Isolated unilateral pulmonary agenesis: early prenatal diagnosis and long-term follow-up," *Journal of Ultrasound in Medicine*, vol. 24, no. 6, pp. 865–868, 2005.
3. G. Saeed, R. Gradaus, J. Neuzner Congenital right lung hypoplasia associated with dextrocardia// *J. Saudi Heart Assoc.*, 26 (4) (2014), pp. 234-235.
4. O. Muensterer, R. Abellar, D. Otterburn, and R. Mathew, "Pulmonary agenesis and associated pulmonary hypertension: a case report and review on variability, therapy, and outcome," *European Journal of Pediatric Surgery Reports*, vol. 3, no. 1, pp. 33–39, 2015.
5. D. H. Kim and S. H. Choi, "Diaphragm translocation as surgical treatment for agenesis of the right lung and secondary tracheal compression," *Korean Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery*, vol. 49, no. 1, pp. 59–62, 2016.

6. Biyyam DR, Chapman T, Ferguson MR, Deutsch G, Dighe MK. Congenital lung abnormalities: embryologic features, prenatal diagnosis, and postnatal radiologic-pathologic correlation. *Radiographics*. 2010;30(6):1721–38.

7. Katsenos S, Antonogiannaki EM, Tsintiris K. Unilateral primary lung hypoplasia diagnosed in adulthood. *Respir Care*. 2014;59(4):e47–50.

8. Agarwal A, Maria A, Yadav D, Bagri N. Pulmonary agenesis with Dextrocardia and hypertrophic cardiomyopathy: first case report. *J Neonatal Biol*. 2014;3(141):2167–0897.

9. Yetim TD, Bayaroğullari H, Yalçın HP, Arıca V, Arıca SG. Congenital Agenesis of the Left Lung: A Rare Case. *J Clin Imaging Sci* 2011;1:47.

10. Canitez Y, Çekiç Ş, Gürpınar A, Sapan N (2013). Sağ Akciğer Agenezisi; İzole ve Eşlik Eden Anomalilerle Birlikte. *Güncel Pediatri*, 11(3), 134 - 137.

11. Hastings R, Harding D, Donaldson A, Liebling R, Hayes A, Kraus A, et al. Mardini-nyhan association (lung agenesis, congenital heart, and thumb anomalies): Three new cases and possible recurrence in a sib, is there a distinct recessive syndrome? *Am J Med Genet A* 2009;149:2838-42.

РЕЗЮМЕ

Агенезия правого легкого: клинический случай

Мусаев А.А., Мурсалова З.Ш., Аббасалиева А.И., Агаева Г.Ф.

Научно-исследовательский Институт Педиатрии им.К.Фараджевой

Ключевые слова: Агенезия правого легкого, декстрокардия, агенезия левого яичка, фиксация правого яичка.

Агенезия правого легкого—это редкая изолированная аномалия, которая в 50% случаях сочетается с кардиоваскулярным, гастроинтестинальным, мышечно—суставным, мочеполовым аномалиями развития. Агенезия легкого—это патология, при которой полностью отсутствует легочная ткань, главный бронх и сосуды одного или обоих легких. К тому же агенезия легкого может наблюдаться при синдромах Холт-Орама, Гольденхара, Опица Г и велокардиофациального. Прогноз агенезии правого легкого по сравнению с левым является более неблагоприятным. Несмотря на то, что агенезии легкого подтверждается в раннем возрасте, в некоторых случаях постановка диагноза может быть в более старшем возрасте.

SUMMARY

Right lung agenesis: case report

Musayev A.A., Mursalova Z.S., Abbasaliyeva A.I., Agaeva G.F.

Scientific Research Institute of Pediatrics named after K.Y.Farajova

Key words: right lung agenesis, dextrocardia, fixation of the right testicle, left testicular agenesis.

Pulmonary agenesis is a rare anomaly that can be observed as isolated or associated with other systemic comorbidities such as cardiovascular, gastrointestinal, musculoskeletal and urogenital system anomalies 50% of the time. Pulmonary agenesis is a bilateral or unilateral absence of lungs, bronchi and pulmonary vessels. At the same time, pulmonary agenesis may be seen as a part of Holt-Oram syndrome, Goldenhar disease, Velocardiofacial syndrome and Opitz G syndrome. Prognosis of right lung agenesis is more severe as

compared to left lung agenesis. Although the diagnosis of pulmonary agenesis is usually made in the first years of life, in some cases it can be delayed until later ages.

Mursəlova Zenfira Şükür qızı

K.Y.Fərəcova adına Elmi-Tədqiqat Pediatriya İnstitutu

Email: zenamursalova@gmail.com

Redaksiyaya daxil olub: 12.12.2022

Çapa tövsiyə olunub: 30.12.2022.