



Kongenital Akciğer Hastalıkları

Doç. Dr. Cabir YÜKSEL
Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi
Göğüs Cerrahi Anabilim Dalı

Konjenital Akciğer Lezyonları

- Trakea Agenezisi ve Atrezisi
- Bronş Anomalileri
 - Trakea divertikülü
 - Bronş atrezisi
 - Bronş anomalisi
 - Bronş stenozu
 - Trakeobilier ve Bronkobilier fistül
- Pulmoner Displazi
 - Pulmoner Agenezisi ve Aplazi
 - Primer Pulmoner Hipoplazi
 - Sekonder Pulmoner Hipoplazi
- **Konjenital Lober Amfizem**
- **Konjenital Kistik Adenomatoid Malformasyon**
- **Sekestrasyon**
 - Intralober Sekestrasyon
 - Ekstralober sekestrasyon
- **Bronkojenik Kist**
- Damarsal Anomaliler
 - İdiopatik Hiperlüsen Akciğer (Mcload sendromu)
 - Pulmoner arter sling
 - Arteriovenöz Malformasyonlar

Trakea Agenezisi ve Atrezisi

- Genellikle yaşamla bağdaşmaz
 - Tip I(%10)
 - Trakeada parsiyel atrezi
 - Normal distal trakea
 - Tip II(%59)
 - Trakeada tam agenezi
 - Normal bronş, bifurkasyon, karina
 - Özofagus ile ilişki var
 - Tip III(%31)
 - Trakeada tam agenezi
 - Bronşda agenezi

Pulmoner agenezi (Sol üst lob agenezisi)



İnfantil Lober Amfizem

- Konjenital Malformasyonların %50'si
 - Sol üst lob % 42
 - Sağ orta lob %35
 - Sağ üst lob %21
 - Alt loblarda %1
- Erkeklerde 3 kat sık
- Check-valve mekanizması ile oluşur
- Dispne, Takipne, Öksürük vs. olur
- Cerrahi

Kistik Adenomatoid Malformasyon

- Doğumla birlikte semptom başlar
- Tek taraflı Hamartomatöz bir yapıdır
- Bronşiollerin aşırı büyümesi sonucunda oluşur
- %25 ek akciğer anomalisi vardır
 - Tip I : 3-7 cm, mediastinal şift olabilir
 - Tip II: 1-2 cm
 - Tip III: 0,5 cm den küçük

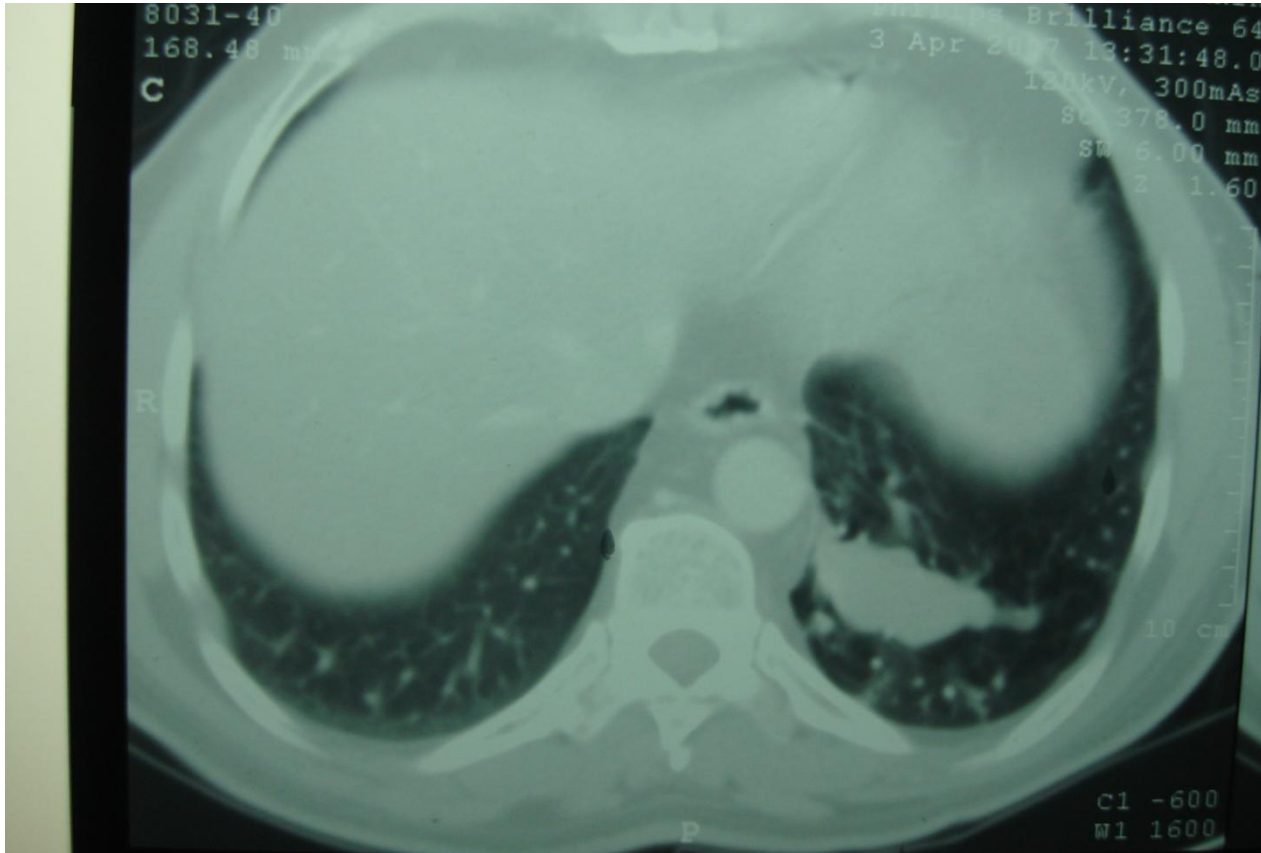
Sekestrasyon

- Bronş sistemi ile bağlantısı bulunmayan segment ya da lob
- Sistemik arterden beslenir
- En sık besleyici arter abdominal aortadır ve diafragmayı geçerek sekestre loba ulaşır.
- Venöz drenaj genellikle pulmoner venedir.
- İntralober ya da ekstralober olabilir

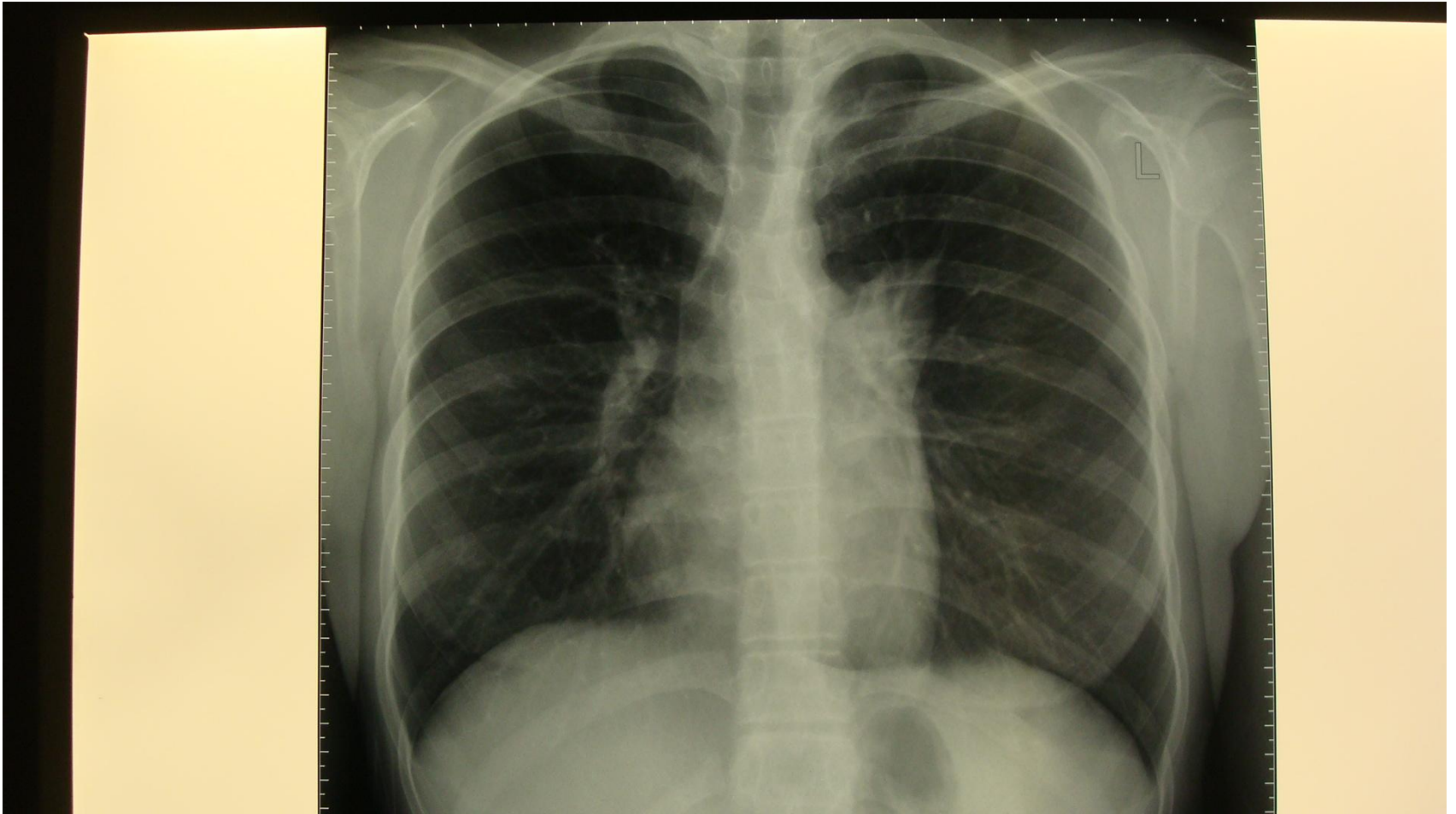
Ekstralober Sekestrasyon

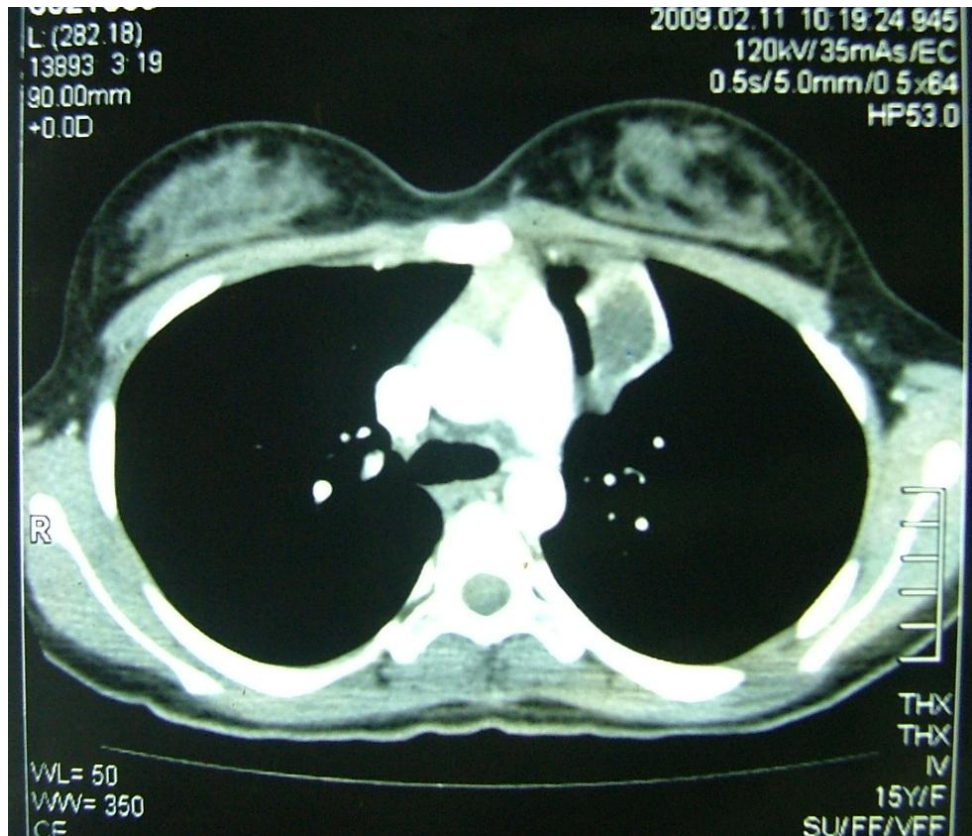
- Ekstralober Sekestrasyon
 - % 25'ini oluşturur
 - % 90 solda
 - Genellikle posterior kostofrenik sinüste
- Intralober Sekestrasyon
 - Genellikle sol alt lobda

Intralober Sekestrasyon



Sekestrasyon





1 Feb 2009
0:17:00

,02,Vol,0.5,Vol.,

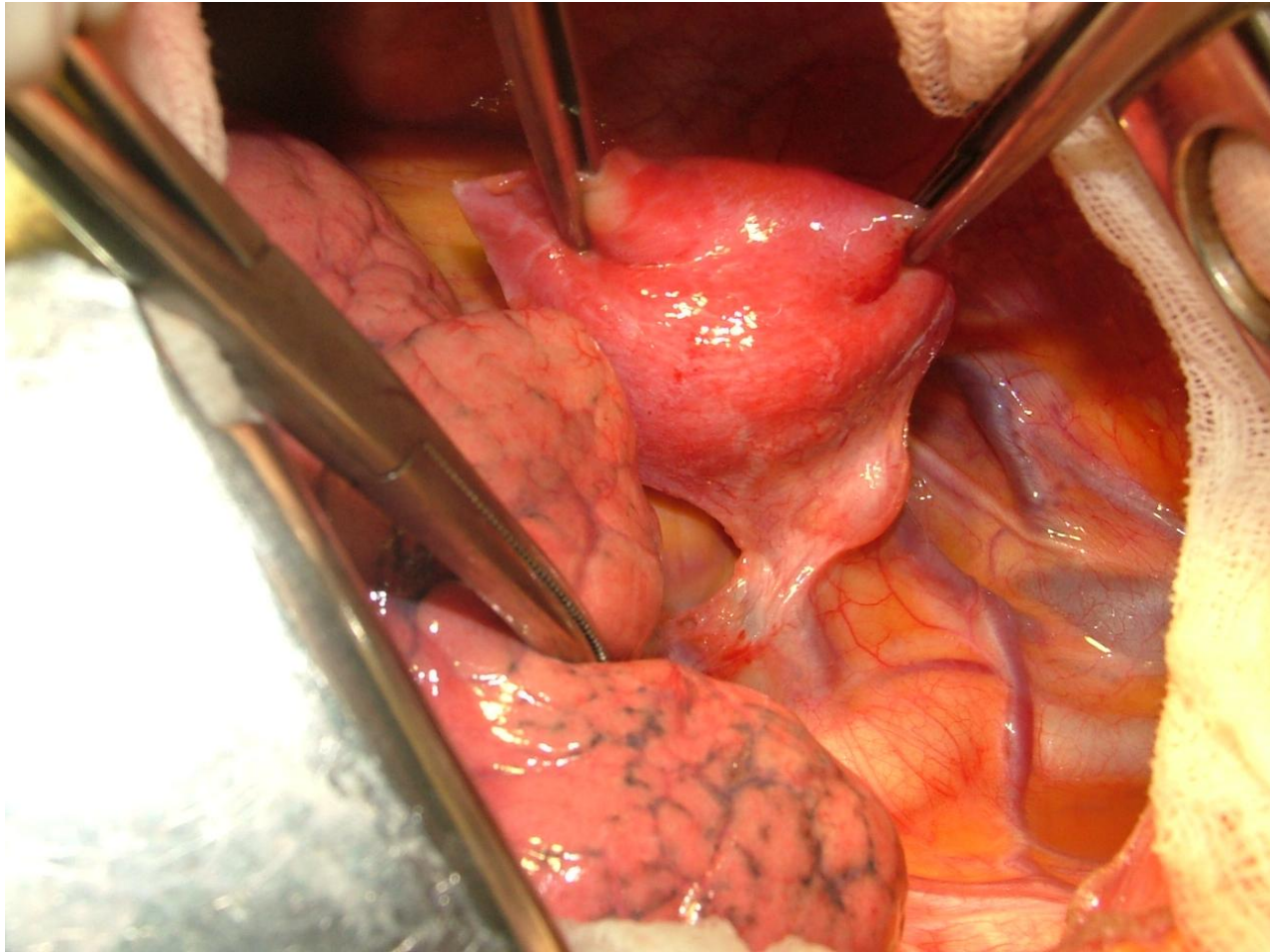
R

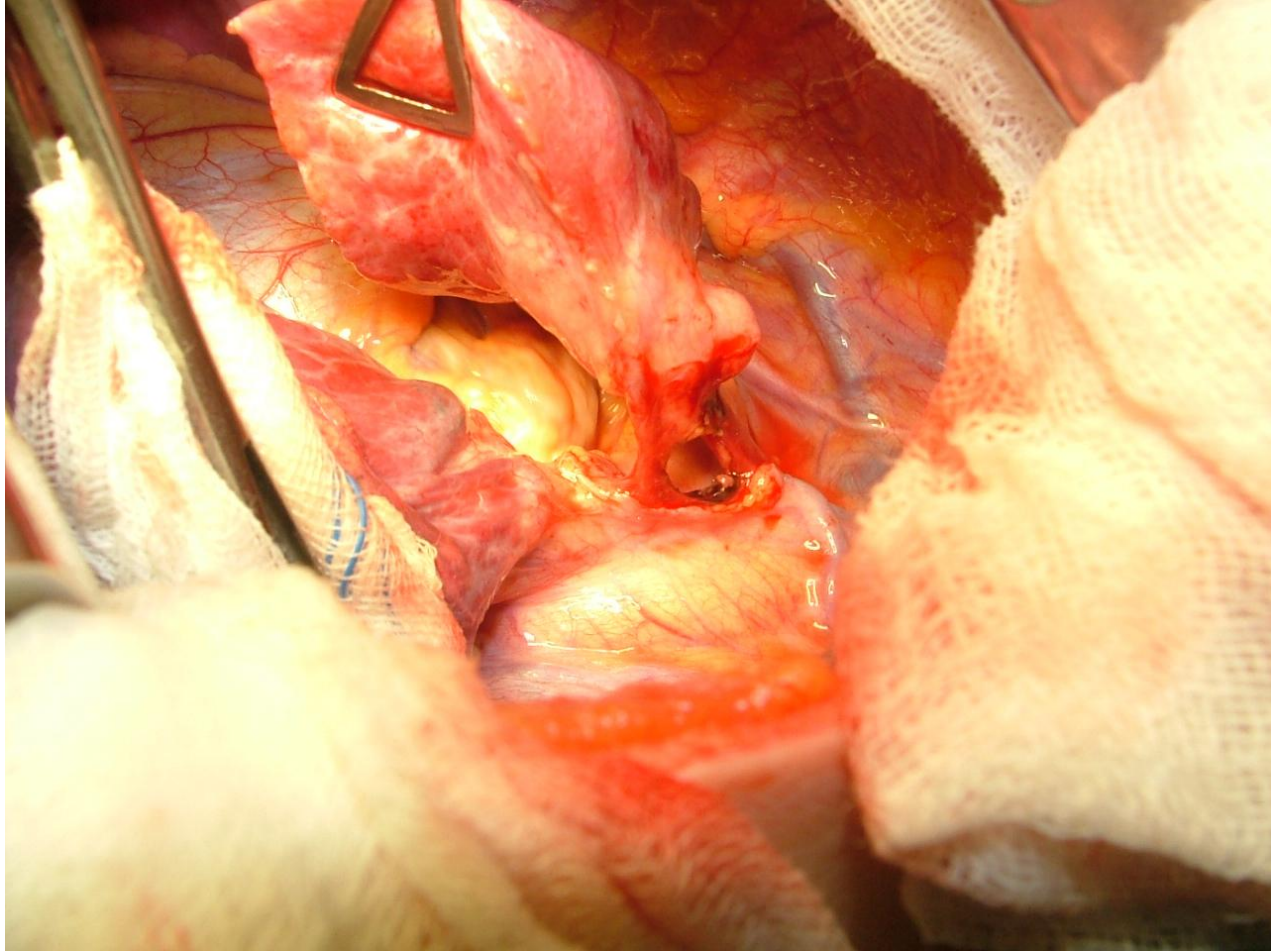
1 c

kVP:120
mA:71
msec:500
mAs:35
Thk:0.5 mm
Aquilion

Vitreac
W/L:1000/300
Oblique 6.35mm MIP



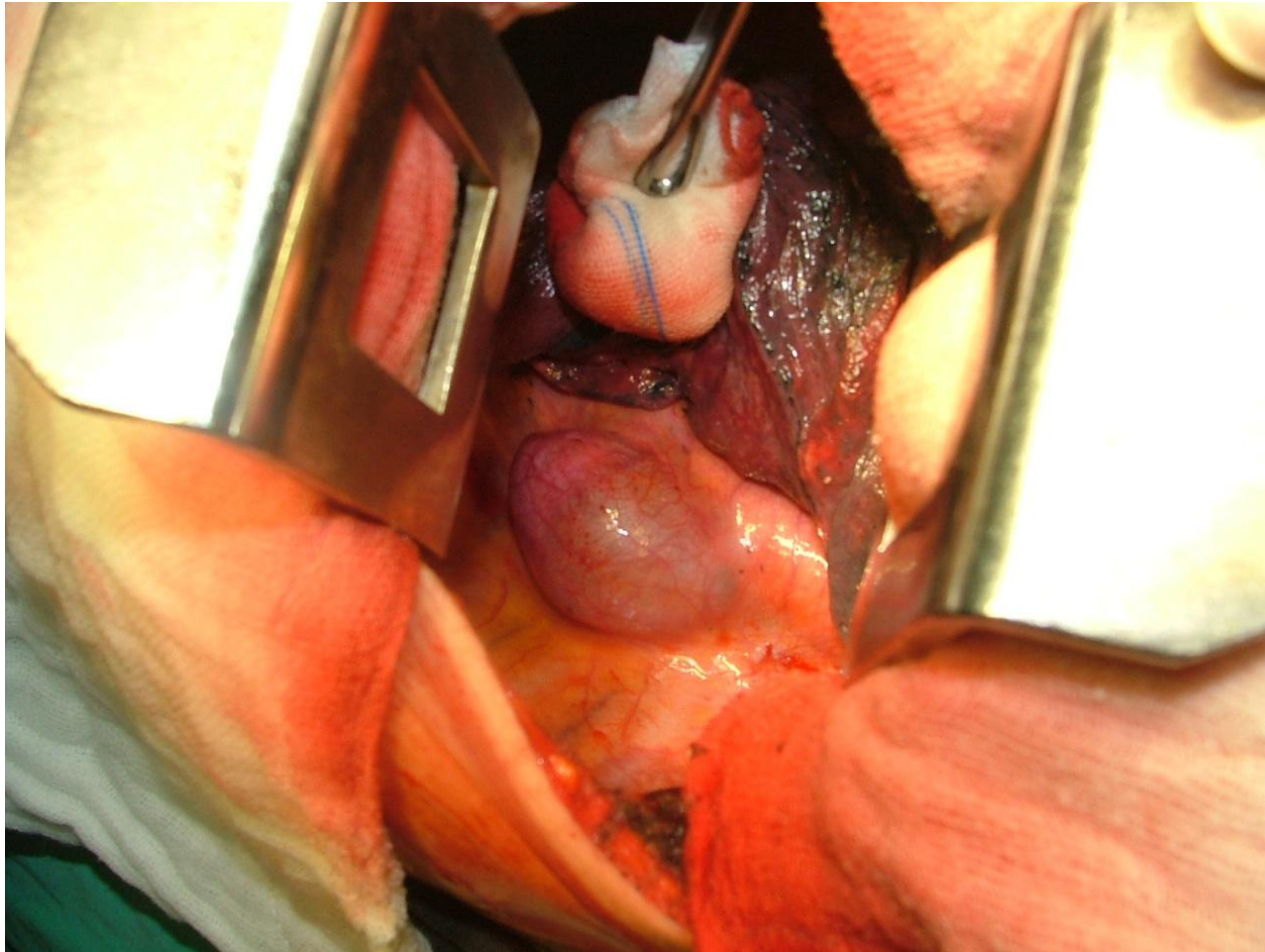




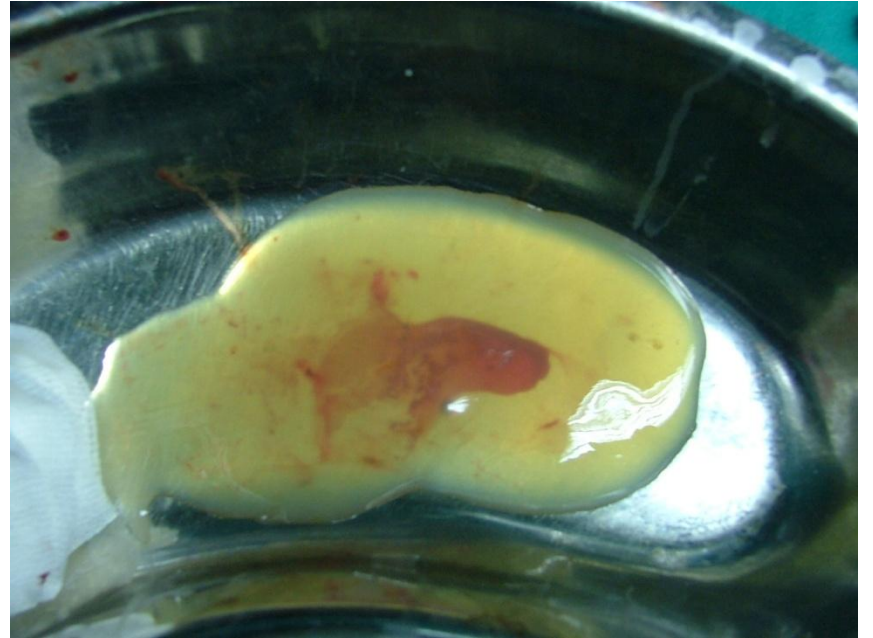
Bronkojenik Kistler

- Paratrakeal, Karinal, Hiler, Paraözofageal
- Genellikle 2-10 cm
- Genelde asemptomatik
- Enfekte olur ise ateş, öksürük
- Tedavi: Cerrahi

Bronkojenik kist







Damarsal Anomaliler

- İdiopatik Hiperlüsen Akciğer (Mcload sendromu)
 - Arter kalibrasyonunda azalma vardır
- Pulmoner arter sling
 - Sol pulmoner arterin aberran olarak trunkustan çıkar. Sağ ana bronş üzerinden, trakea ve özofagus arasından sol hilusa gider
- Arteriovenöz Malformasyonlar
 - Genellikle Hereditör Hemorojik Telenjektazi ile birlikte dir (Rendu-Osler-Weber)

Arteriovenöz Malformasyonlar

- Pulmoner arter ve ven arasında direk ilişki vardır
- Sıklıkla Herediter Hemorajik Telenjektazi ile birlikte (Rendu-Osler-Weber)
- Siyanoz, Çomak parmak
- TDV: Rezeksiyon
Multiple ise embolizasyon

