



# Konjenital unilateral pulmoner agenezi

Dr. Tuğba Saraç Sivrikoz  
İ.Ü. İstanbul Tıp Fakültesi  
Kadın Hastalıkları ve Doğum AD  
Perinatoloji BD

Türkiye Maternal Fetal Tıp ve Perinatoloji Derneği

**ULTRASONOGRAFİ KURSU**

2-4 KASIM 2017  
HARBİYE ASKERİ MÜZE, İSTANBUL

Maternal - Fetal Tıp ve Perinatoloji Derneği  
Türkiye  
23.06.1998

Prof. Dr. Hayri Ermiş  
Anısına...

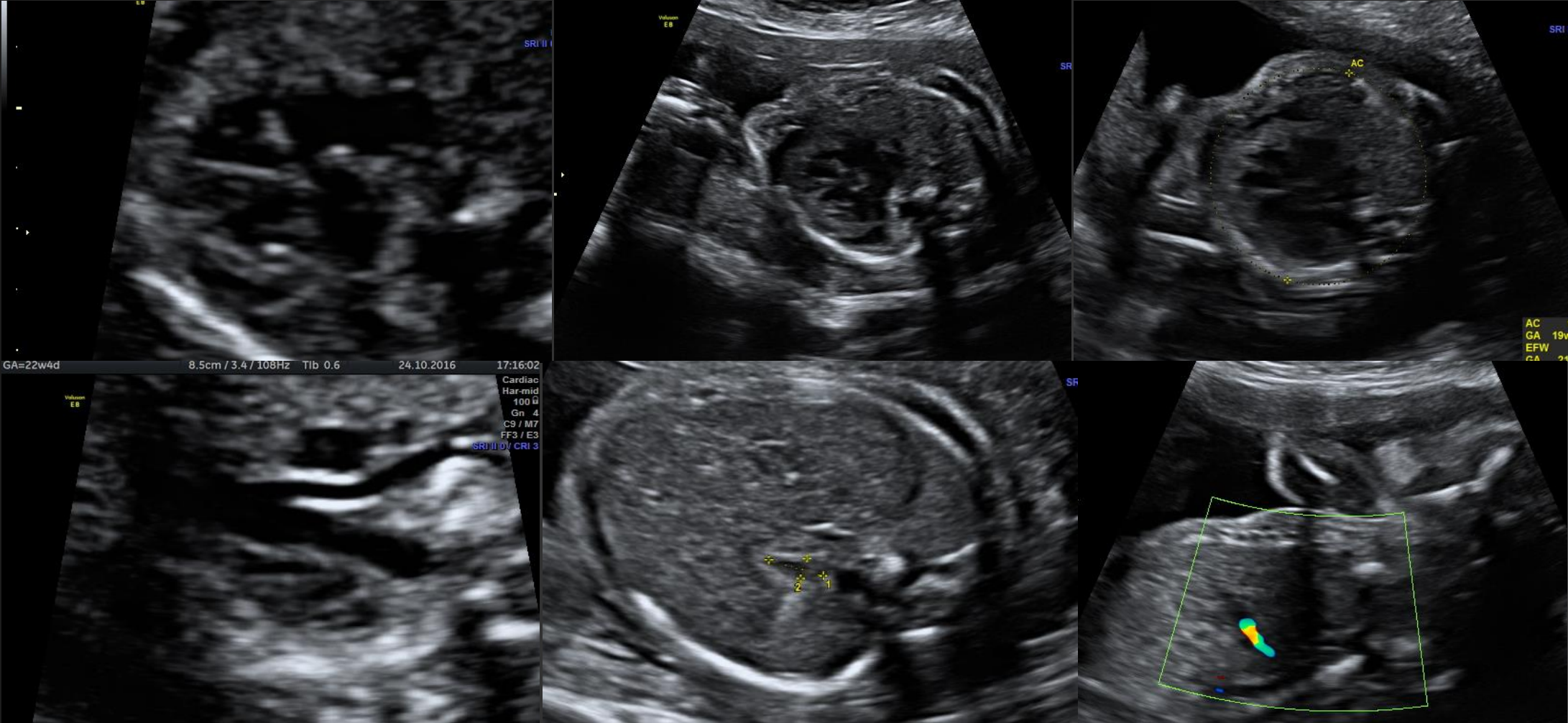
# Olgu

- 34 y, G4P1A2 yařayan 1 (sađ/sađlıklı)
- SAT 25 (-) haftalık tekil gebelik
  - Fetüste tek taraflı (sol) akciđer agenezisi?

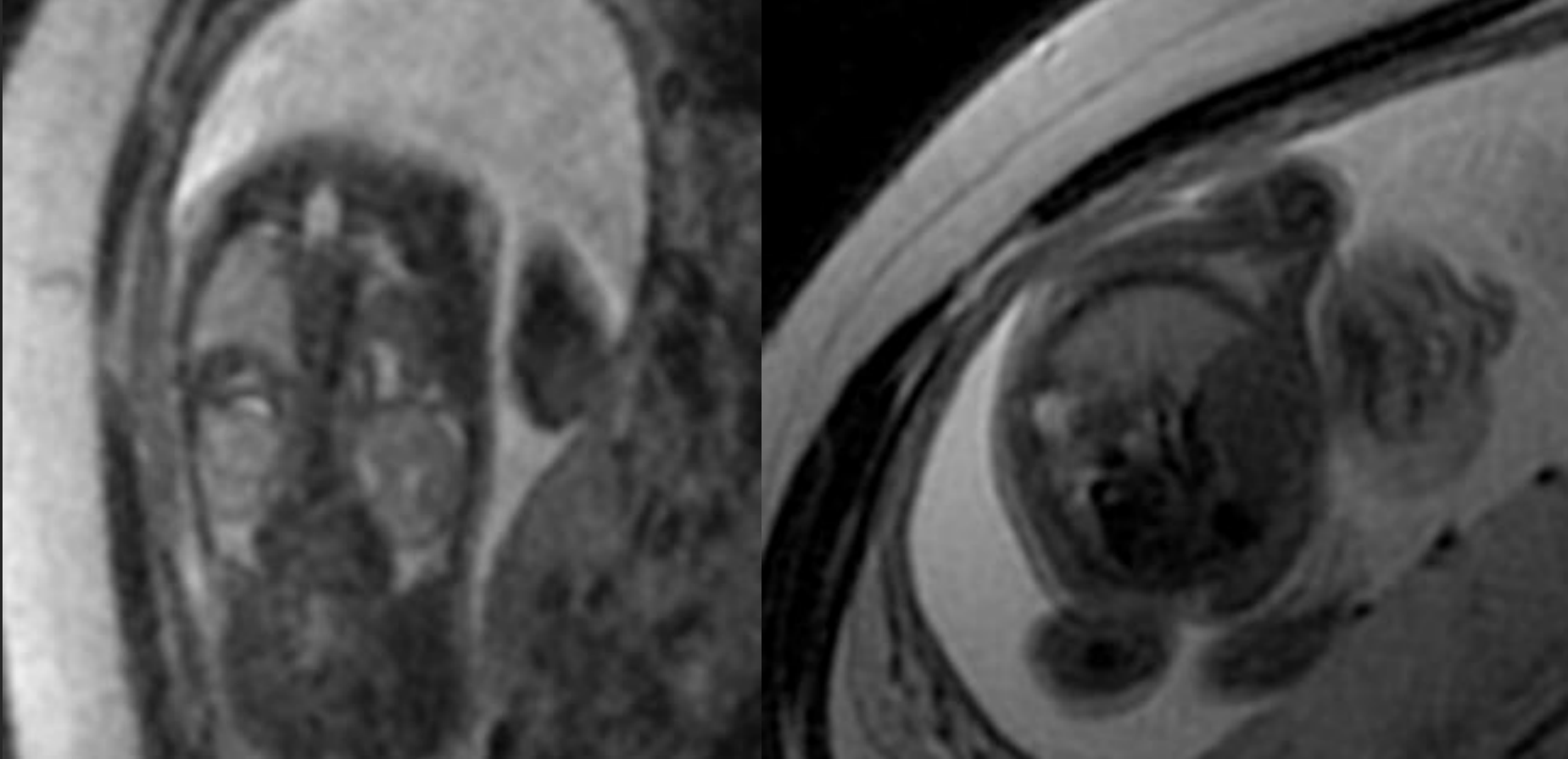
# Bulgular-1

- Fetal kalp sol toraks duvarı ile direkt temas halinde
  - Sol akciğer izlenemedi (agenezi?)
- Sağ akciğer ve timus normal konumda
- Kardiyomegali (KTI:0.7)
  - Hafif perikardiyal effüzyon (2.6 mm)
  - Dilate koroner sinus (septum primum izlendi)
- İntrakardiyak anatomi normal
  - Sol pulmoner arter izlenmedi
- DV (daha kaudal), VCI, Ao yerleşimi normal, UV dallanması normal
- Abdominal visera
  - Mide doğal lokalizasyonda → küçük (7.72x2.84 mm), AMV normal
  - Safra kesesi doğal lokalizasyonda

# Bulgular-2 (US)



## Bulgular-3 (MRG-T2 ağırlıklı)



Sağ akciğer ve kalp normal anatomik lokalizasyonda, sol akciğer izlenmemiştir. Her iki tarafta diyafragma bütünlüğü korunmuş olup, defekt saptanmamıştır.

# Prenatal süreç

- İnvaziv testler
  - Karyotip (N)
  - Kromozomal mikroarray (N)
- Postnatal prognoz
- Pediatrik Göğüs Hastalıkları konsultasyonu

# Dođal seyir

- Dođum
  - 36 (+) gh polihidramniyoz, simetrik IUBK
  - SCA elektif, 2420 gr, kız
- Infant
  - Solunumsal ek sorun Ø
  - Özofagus atrezisi nedeniyle 3 kez opere, komplikasyonlara bađlı infantil dönemde 5. ayda exitus

# Sonuç

- İnsidans 1/15000 canlı doğum (Boyden sınıflaması)
  - Kız > Erkek, %60 sağ
  - %21 prenatal tanı
- Prenatal veya < 1 yaş tanı alan olgular
  - Kompleks anomali eşlik eder (sürvi %48)
    - VACTERL, Goldenhar, Vici , Tr21, DiGeorge...
  - Olumsuz prognoz
- İzole ise
  - Sürvi %96
  - Tanı (enfeksiyon, otopsi serileri)
- Taraf
  - Sağ kötü prognoz (ac hacmi?)/eşlik eden anomali
- Prenatal şüphe varsa → MRG düşün
- Detaylı fetal anatomi taraması (Kalp, GIS, GÜS, iskelet)