

# Konjenital Akciğer ve Diyafram Lezyonları

Volkan Gürler<sup>1</sup> , Nursun Özcan<sup>1,2</sup> 

## ÖĞRENME HEDEFLERİ

- Sık görülen konjenital akciğer hastalıklarının radyolojik bulgularını özetlemek
- Konjenital diyafram hastalıklarının radyolojik bulgularını gözden geçirmek

Gürler V, Özcan N. Konjenital akciğer ve diyafram lezyonları. Trd Sem 2021; 9: 333-347.

## GİRİŞ

Konjenital akciğer lezyonları, değişik yaşlarda farklı klinik ve radyolojik bulgularla ortaya çıkan bir hastalık grubudur. Konjenital pulmoner hava yolu malformasyonları (KPHM), bronkopulmoner sekestrasyonlar (BPS), konjenital lobar aşırı havalanma (CLO) ve bronkojenik kistler bu başlık altında incelenir. Tahmini görülme sıklığının 1/20 000-1/35 000'den 1/2500'e kadar çıktığını gösteren çalışmalar mevcuttur [1]. Bu insidans artışı, radyolojik görüntülemelerdeki gelişmelerle birlikte antenatal ve postnatal tanı koyulma sıklığının artmasına bağlanmıştır. Erken tanı ile doğum sırasında ve sonrasında yaşanabilecek sorunların yönetimi kolaylaşmaktadır.

Bronkopulmoner malformasyonların patogenezi henüz tam olarak anlaşılamamış olsa da elimizdeki verilere göre, bu lezyonların çoğu, kusurlu ön bağırsak tomurcuklanması ve farklılaşmasından kaynaklanmaktadır. İkinci bir teori, bu lezyonların sekonder pulmoner

displastik değişikliklerle birlikte hava yolu obstrüksiyonu ile ilişkili olduğudur.

İnsan akciğerinin normal intrauterin gelişimi beş aşamaya ayrılmıştır: embriyonik, psödoglandüler, kanaliküler, sakküler ve alveolar faz. Embriyonik faz, gebeliğin 4. haftasında ilkel ön bağırsağın, ventral duvarından respiratuar divertikülün oluşumu ile başlar. Akciğer tomurcuğu uzadıkça mezodermin lateral invazyonu özofagus ve trakeayı ayıran trakeoözofageal septumu oluşturur. 5 ile 7. hafta arasında, laringotrakeal tomurcuğun distal ucu, sağ ve sol ana bronşları oluşturmak üzere büyüyen iki akciğer tomurcuğuna ayrılır ve bunlar da embriyonik fazın sonunu işaret eden lobar bronşlara dallanır. Psödoglandüler faz, yaklaşık 7 ile 16. haftalar arasındadır. Bu süre zarfında segmental ve subsegmental bronşlar oluşur. Tüm bronşlar oluşmasının ardından kanaliküler faz başlar. Bu aşama yaklaşık 16 ile 24. haftalar arasındadır. Bu süre zarfında distal asiner ünite gelişir. Sakküler fazda (24-36. haftalar) alveoller ve terminal keseler gelişmeye

<sup>1</sup>Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Radyoloji Anabilim Dalı, Ankara, Türkiye

<sup>2</sup>Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediatrik Radyoloji Bilim Dalı, Ankara, Türkiye

✉ Volkan Gürler • volkangurler91@gmail.com

devam eder. Alveolar fazda (36 haftadan sonra), tamamen olgun alveollerin görünümü başlar ve alveollerin çoğunluğu yaşamın ilk 2 yılında oluşumunu tamamlar. Bu aşamalardan birinde anormallik olduğunda konjenital akciğer lezyonları ortaya çıkar. Konjenital akciğer lezyonları anormal parankim-normal vasküler gelişim ile normal parankim-anormal vasküler gelişim arasındaki spektrumda dağılmaktadır.

### 1- Pulmoner Gelişim Anomalileri

Pulmoner gelişim anomalileri üç grupta sınıflandırılmıştır. Grup 1'de bronşlar ve akciğer dokusu yoktur (agenezi); Grup 2'de ilkel bir bronş mevcuttur ve akciğer dokusu olmayan kör uçlu bir kese ile sınırlıdır (aplazi); ve Grup 3'te akciğer dokusunda değişken azalma ile birlikte bronşiyal hipoplazi vardır (hipoplazi) [2].

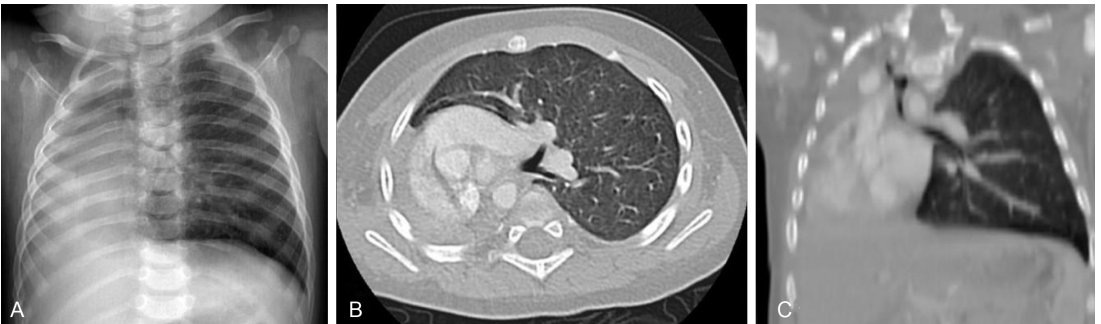
Gebeliğin 4. haftasında (ilkel akciğerin oluştuğu embriyojenik dönemde) dorsal aortik arktaki anormal kan akımının pulmoner ageneziye neden olduğu varsayılmıştır. Etiyoloji net olmamakla birlikte genetik, teratojenik ve mekanik faktörler olası nedenler olarak öne sürülmüştür [3].

Tek taraflı pulmoner agenezii prenatal US ile teşhis etmek zordur; ancak mediastinal şift varlığında şüphelenilebilir [4]. Etkilenen fetüslerin %50'den fazlasında kardiyovasküler (patent duktus arteriozus, patent foramen ovale), gastrointestinal (trakeoözofageal fistül,

imperfore anüs), genitoüriner veya iskelet (ekstremitte anomalileri, vertebral segmentasyon anomalileri) sistemiyle ilgili başka anormallikler vardır. Ekstremitte ve spinal anomalilerin çoğu pulmoner agenezi ile aynı taraftadır. Kontralateral akciğer yapı olarak normaldir ancak kompensatuar hipertrofiye sahiptir [2].

**Pulmoner aplazi ve agenezideki görüntüleme bulguları, aplazide görülen kısa kör sonlanan bronş varlığı dışında benzerdir. Postnatal radyografi, ilgili hemitoraksın aynı tarafta mediastinal şift ile birlikte yaygın opasifikasyonunu gösterir ve bilgisayarlı tomografi (BT), ilgili tarafta akciğer parankiminin, bronşun ve pulmoner arterin olmadığını doğrulamaya yardımcı olur [3] (Resim 1).**

Pulmoner hipoplazi akciğerlerin eksik gelişimi olarak tanımlanmış olup primer veya sekonder olabilir. Daha nadir olarak görülen primer pulmoner hipoplazinin etiolojisinde ortaya koyulmuş bir sebep yoktur. Pulmoner hipoplazi vakalarının çoğu, akciğer gelişimi için gerekli olan torasik alanın sınırlandığı, intratorasik veya ekstratorasik bir sürece sekonderdir. En sık intratorasik neden, olguların %75-90'ında sol taraflı, %10'unda sağ taraflı ve %5'inde bilateral olan konjenital diyafram hernisidir. Pulmoner hipoplazinin diğer intratorasik nedenleri arasında KPHM, BPS, kardiyak veya mediastinal kitle, lenfatik malformasyon ve diyafram agenezisi yer alır. En sık ekstratorasik neden ise genitoüriner anomalilere veya erken membran rüptürüne sekonder şiddetli oligohidroamniyozdur.



**Resim 1. A, B.** 6 aylık sağ pulmoner agenezi tanısı olan hastanın (A) akciğer grafisinde sağ hemitoraksta havalanma izlenmemektedir. (B) Toraks BT'de mediastinal vasküler yapıların ve kalbin orta hattın sağına doğru yer değiştirdiği izlenmekte olup sağ hemitoraksta havalanan akciğer parankimi bulunmamaktadır.

Tanatorfik displazi veya Jeune sendromu gibi iskelet displazilerinde küçük ve rijid bir göğüs kafesi oluşur, buna sekonder pulmoner hipoplazi izlenebilir [3, 5].

Antenatal olarak, kalbin dört odacık görünümü seviyesinde aksiyal bir düzlemde göğüs çevresi ölçümleri alınır. Gestasyonel yaş için 5. persantilin altındaki göğüs çevresi, pulmoner hipoplaziyi gösterir [5].

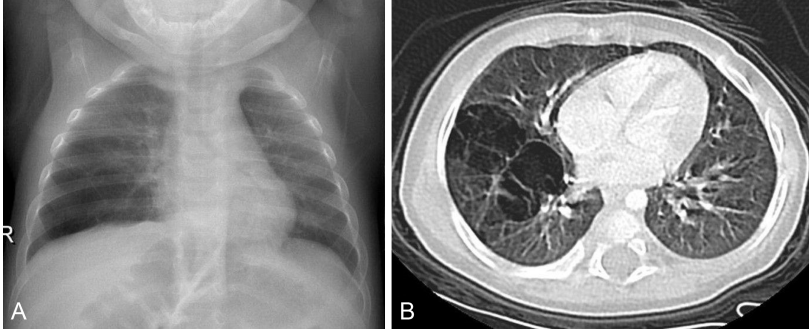
## 2- Konjenital Pulmoner Havayolu Malformasyonu (KPHM)

Konjenital pulmoner hava yolu malformasyonu (KPHM), konjenital akciğer malformasyonlarının en sık görülenidir (%30-40). Terminal bronşiyollere benzeyen, solunum epiteliyle döşeli, ancak kırık doku ve bronş bezleri bulunmayan kistik boşlukların hamartomatöz proliferasyonunu temsil eder [2, 6]. Önceki terminoloji konjenital kistik adenomatoid malformasyon (KKAM), lezyonlarda kistik bileşenlerin yanı sıra solid bileşenlerin de bulunabileceğinin anlaşılmasıyla artık kullanılmamaktadır. **Bronkojenik kistlerden ve BPS'den farklı olarak trakeobronşiyal sistemle ilişkilidirler. KPHM'lerin güncel sınıflandırması, ağırlıklı olarak kistlerin boyutuna göre beş tipe ayrılır [7]. Tip 0 (<%2) majör trakeobronşiyal havayollarının multilober asiner disgezezi/displazisini içerir ve bilateral olması yaşamla bağdaşmaz. Tip 1 (%70) 2-10 cm boyutundaki bronşiyal veya bronşiyoler kökenli makrokistikleri içerir. Tip 2 (%15-20), tip 1'e benzer ancak 0,5-2 cm boyutunda kistlere sahiptir. Tip 3 (%10), bronkoalveolar kanal kaynaklı 0,5 cm'den küçük mikrokistiklerle ilişkili ağırlıklı olarak solid bir lezyondur ve adenomatoid olan tek tiptir. Tip 4 (<%5), tipik olarak akciğerin tek bir lobunu etkileyen, distal asiner kaynaklı büyük hava veya sıvı dolu kistlerden oluşur ve tip 1 plöropulmoner blastom ile ilişkili olan tiptir. Görüntüleme sadece üç tip KPHM ayırt edilir: makrokistik KPHM'leri oluşturan büyük kist ağırlıklı KPHM (tip 1) ve küçük kist ağırlıklı KPHM (tip 2); ve çapı 5 mm'den küçük kistlerin olduğu mikrokistik**

veya solid tip (tip 3) lezyonlar. Tip 4 görüntüleme genellikle büyük kistlerden oluşur ve tip 1 plöropulmoner blastomdan ayırt edilemez.

Konjenital pulmoner hava yolu malformasyonları (KPHM) genellikle antenatal US'de alt tipine bağlı olarak değişken büyüklükte kistlere sahip ekojenik bir kitle (özellikle tip 3 lezyonlar) olarak görüntülenirler. Fetal MRG'de T2 ağırlıklı görüntülerde ayrı duvarlı hiperintens, unilokuler veya multilokuler lezyonlar olarak görünürler [8]. Hem US hem de MRG kitle etkisini (mediastinal kayma, hidrotoraks) ve vasküler beslenmeyi gösterebilir. KPHM'ler genelde arteryel kan dolaşımını pulmoner arterden alırlar ve sistemik bir kan dolaşımına sahip olabilen hibrit lezyonlar haricinde pulmoner venler yoluyla drene olurlar.

Postnatal radyografide kistlerin sıvı içeriğine bağlı olarak kitle alanında değişken bir opasifikasyon ve KPHM'nin boyutuna bağlı olarak mediastinal şift izlenebilir. Yenidoğan döneminde anormal havayolu nedeniyle kistlerin fetal akciğer sıvısından temizlenmesi geciktiği için KPHM yavaş yavaş hava ile dolan yuvarlak bir yumuşak doku kitlesi olarak görülebilir. İnce duvarlı, soliter, iyi sınırlı, hava dolu bir kist veya değişen boyutlarda hava-sıvı seviyelenmeleri de gösteren çok sayıda kist olarak görülebilir. Direkt radyografide dominant büyük kistlerin görüldüğü tip 1 lezyonlar, konjenital lobar aşırı havalanma ile karışabilir. Genellikle solid karakterde olan tip 3 lezyonlar ise pulmoner sekestrasyon veya bronkojenik kist gibi diğer konjenital akciğer lezyonları ile karışabilir. Postnatal dönemde akciğer parankiminin ve havayollarının ayrıntılı değerlendirmesinde en uygun tetkik BT'dir ve KPHM iyi sınırlı kistik lezyonlar olarak kolaylıkla fark edilir. BT'de küçük boyutlu kistleri içeren heterojen kitle komşu normal parankim dokusundan rahatça ayırt edilebilmektedir (Resim 2). Tip 1 KPHM'de genellikle bir veya daha fazla, büyük, hava dolu kistik yapılar ve olası internal hava-sıvı seviyeleri görülür. Tip 2 KPHM'nin tipik görünümü, hava dolu multikistik bir kitle veya fokal konsolidasyon odağıdır. Tip 3 KPHM, histolojik



**Resim 2. A, B.** 6 aylık KPHM tanılı hastanın (A) akciğer grafisinde sağ akciğer alt zonda hiperlüsen görünüm izlenmektedir. (B) Toraks BT'de ise sağ akciğer alt lobunda birkaç adet, en büyüğü 35 mm çapa ulaşan kistik yapılar görülmektedir.

değerlendirmede tanımlanabilen mikroskopik kistler (<5 mm çapında) nedeniyle görüntülenmede solid kitle olarak görünür. Enfekte KPHM'li hastalarda internal hava-sıvı seviyelenmesi ve kontrastlanan kalın bir duvar görülebilir [3, 9-11].

Makrokistik KPHM'lerde özellikle tip 2 lezyonda anormal sistemik arteriyel beslenme görülebilir. Bu tür lezyonlar genellikle hibrit lezyonlar olarak adlandırılır. Hem KPHM hem de bronkopulmoner sekestrasyonun histolojik ve görüntüleme özelliklerini gösterir [12].

Antenatal dönemde tespit edilemeyen KPHM'li hastalar genellikle yenidoğan veya infant döneminde solunum sıkıntısı gibi semptomların yanı sıra tekrarlayan enfeksiyon ile başvururlar. Semptomatik hastalarda hem tekrarlayan enfeksiyon hem de düşük olasılıkla da olsa malignite gelişme riski nedeniyle küratif lobektomi/segmentektomi yapılır [13].

### 3- Konjenital Bronşiyal Atrezi

Konjenital bronşiyal atrezi distal hava yolunun normal gelişimi ile segmental, subsegmental veya lobar bronşun fokal obliterasyonundan kaynaklanan nadir bir anomalidir. Bronşiyal atrezide hava yolu daralmak yerine tıkanır; dolayısıyla CLO'da görüldüğü kadar çok hava hapsi bulguları yoktur. Darlığın distalindeki bronşlar genişler ve mukusla dolar, komşu akciğerde kollateral hava akışı

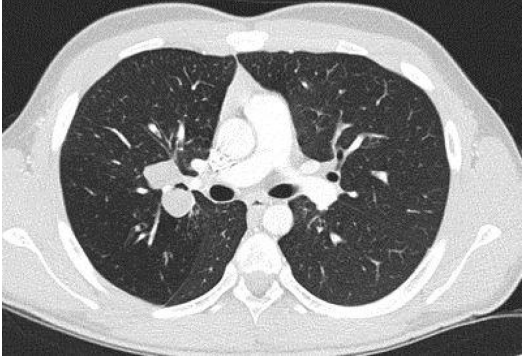
nedeniyle havalanma artışı görülebilir. Stenoz distalinde bronşlarda dilatasyon ve mukus tıkaçları sonucunda bronkosel izlenebilir [11, 12].

Bronşiyal atrezili hastalar genellikle asemptomatiktir (öyküde tekrarlayan pnömoniler olabilir) ve CLO'nun aksine geç tanı alırlar. Prenatal görüntülemelerde, atrezinin hemen distalindeki sıvı dolu akciğer diğer konjenital kitlelerden ayırt edilemeyen non-spesifik ekojenik bir alan olarak görülür. Fetal MRG'de T2 ağırlıklı görüntülerde homojen, hiperintens fokal akciğer kitlesi olarak izlenebilir [8, 11].

İmpakte mukus içeren dilate bronş postnatal radyografide görülebilir. BT, göğüs radyografilerinde şüphelenilen bronşiyal atreziyi doğrulamak için en iyi görüntüleme yöntemidir. **BT'de tıkalı, dilate ve mukoid içerikle dolu segmental ya da subsegmental bronşu temsil eden tübüler şekilli kitle benzeri opasite ve komşu akciğer parankiminde havalanma artışı izlenir (Resim 3).** Tipik olarak üst lobların apikal veya apikoposterior segmentinde yer alır. Rekürren enfeksiyonu olan hastalarda cerrahi tedavi uygulanabilir [14].

### 4- Konjenital Lobar Aşırı Havalanma (CLO)

Konjenital lobar amfizem olarak da adlandırılan CLO, genellikle ipsilateral kalan akciğer dokusunun kompresyonu ile birlikte



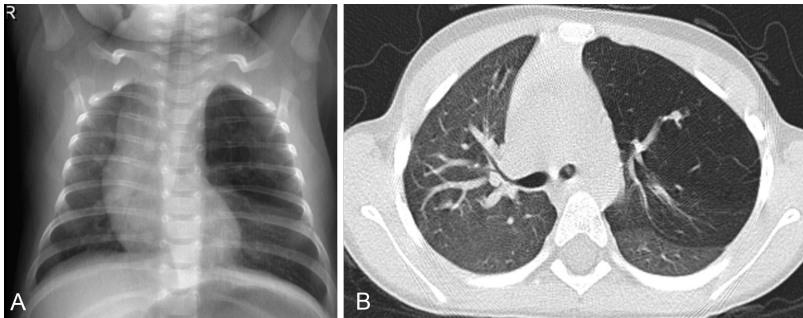
**Resim 3.** 17 yaşında bronşiyal atrezi tanılı hastanın toraks BT'sinde sağ parahiler bölgede bronkosel ile uyumlu yumuşak doku dansitesinde yuvarlak nodüler lezyonlar, eşlik eden bronşektazi ve sağ akciğer üst lob posteriyor segmentinde hava hapsi alanı izlenmektedir.

ilerleyici lobar aşırı ekspansiyon ile karakterize olup bir veya daha fazla pulmoner lobu tutabilir. **Altta yatan sebepler bronşiyal kartilajın yokluğuna veya zayıflığına bağlı intrinsek kartilajöz anomaliler ve havayollarına ekstresek bası (örneğin bronkojenik kist ya da geniş bir pulmoner arter basısı) olarak sıralanabilir. Her iki durumda da kollabe havayolu tek yönlü bir valf görevi görerek hava hapsine neden olur. Alveollerde genişleme olsa da alveolar duvar intakttır, bu nedenle 'amfizem' terminolojisi teknik olarak yanlıştır.** En sık etkilenen lob sol üst lobdur ve bunu sağ orta lob izler. Lobar tutulum dağılımı sol üst lobda %42,2, sağ orta lobda %35,3, sağ üst lobda %20,7 ve her iki alt lobda %0,9'dur. CLO diğer anomalilerle ilişkili olabilir, vakaların %12-14'ünde

kardiyovasküler anomaliler eşlik eder. Erkekler kadınlardan daha sık etkilenir [2, 3, 11].

Konjenital lobar aşırı havalanması (CLO) olan çocuklarda sıklıkla etkilenen akciğerde ilerleyici hava hapsi gelişir ve bu da mediastinal yapıların kontralateral hemitoraksa şiftine ve solunum sıkıntısına yol açar. Genellikle yenidoğan ve infant döneminde semptomlar ortaya çıkar [11]. KPHM ve BPS'nin aksine fetal US'de izoekoik görüntüleri ve intrauterin dönemde mediastinal şift bulgularının olmaması nedeniyle antenatal tanısı nadirdir [15]. Bazen fetal US'de homojen hiperekoik kitle olarak izlenebilirler. Fetal MRG'de ise T2 ağırlıklı görüntülerde hiperintens homojen kitle şeklinde görünürler [3].

Yenidoğan döneminde radyografide, aşırı havalanan lob fetal akciğer sıvısı nedeniyle homojen opasitede olabilir veya fetal akciğer sıvısı ile dolu şişmiş lenfatik kanalları temsil eden yaygın bir retiküler patern izlenebilir. Zamanla etkilenen lobdaki fetal akciğer sıvısı lenfatik ve kapiller sistemler aracılığıyla rezolüsyona uğrar. Daha sonra etkilenen lob aşırı havalanarak radyografilerde hiperlüsen görünüm kazanır (**Resim 4A**). BT incelemesinde etkilenen lobda hava hapsine bağlı genişleme ve eşlik eden yer değiştirmiş vasküler yapıların olduğu hiperlüsen alan şeklinde izlenirler (**Resim 4B**). Ekspansiyon arttıkça mediastinal şift, kosta aralıklarında açılma, ipsilateral hemidiyafram depresyonu ve komşu akciğer parankiminde ateletazi görülebilir [3, 16]. CLO pnömotoraks ve pulmoner kist ile karışabilir, hiperlüsen



**Resim 4. A, B.** 5 yaşında konjenital lobar aşırı havalanma artışı tanılı hastanın (A) akciğer grafisinde sol akciğer üst lobda hiperlüsen görünüm izlenmektedir (akciğer işaretleri içerdiğine dikkat edelim). (B) Toraks BT'de sol akciğer üst lobda havalanma artışına sekonder parankim dansitesinin azaldığı ve mediastinal yapıların hafif sağa deviyeye olduğu görülmektedir.

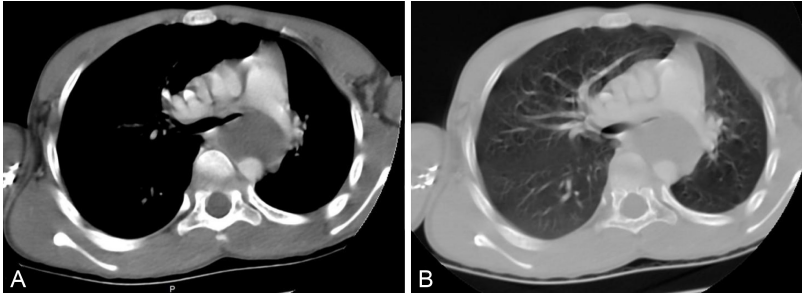
parankim içerisinde izlenen organize pulmoner işaretlerin varlığı ile CLO diğer patolojilerden ayırt edilebilir.

## 5- Bronkojenik Kist

Bronkojenik kistler (BK), trakeobronşiyal ağacın anormal ventral tomurcuklanmasından kaynaklanan, embriyonel yaşamın 4-6. haftasında meydana gelen gelişimsel lezyonlardır. BK'ler, enterik kistler ve nöro-enterik kistlerin de yer aldığı ön bağırsak duplikasyon kistleri ailesinin bir parçasıdır. Histolojik olarak BK'ler kıvrıkdak doku içerirler ve mukus salgılayan siliyer kolumnar epitel ile döşelidirler. Kistin içerisinde mukus birikmesi, giderek genişlemesine ve enfeksiyon gelişimine zemin hazırlar. Tipik olarak paratrakeal, karinal ve hiler bölgeleri içeren orta mediastende oluşur. Subkarinal yerleşim en sık görüldüğü yerdir, bunu sağ paratrakeal bölge takip eder. Bununla birlikte, daha az sıklıkla, çoğunluğu alt loblarda bulunan pulmoner lezyonlar olarak da ortaya çıkabilir. Çok nadiren boyun, perikard ve abdomende de izlenebilirler [11, 15, 17].

Bronkojenik kistler (BK) küçük olduğunda genellikle hastalar asemptomatiktir. Ancak lezyonlar santral havayolları ve özofagus gibi komşu mediastinal yapılar üzerinde önemli bir kitle etkisi oluşturacak kadar büyük boyutlara geldiklerinde göğüs ağrısı, solunum sıkıntısı ve disfaji gibi çeşitli semptomlar ortaya çıkabilir [18].

Bronkojenik kistler (BK) prenatal US'de çok nadiren tespit edilebilirler, orta veya posterior mediastende uniloküler sıvı dolu kistler olarak kendini gösterir. Postnatal radyografilerde genellikle mediastende su dansitesinde kitleler olarak görülür. BT incelemesi hem lezyonun intrinsek dansitesini ölçmede hem de komşu dokularla ilişkisini ortaya koymada faydalıdır. **BK'ler BT görüntülerinde karakteristik olarak iyi sınırlı, sıvı dansitesinde (0-20 HU) homojen görünümde, yuvarlak veya oval soliter lezyonlardır (Resim 5). BK'lerin %50'si su dansitesinde lezyonlar olsa da proteinöz içeriğine göre daha yüksek dansitede olabilirler.** IV kontrastlı BT BK'leri diğer olası vasküler anormalliklerden ayırmada yardımcı olur. Tipik olarak, kontrast tutmayan veya hafif kontrastlanan ince bir duvar görülür. Kistin duvarı kalsifiye olabile de kontrastlanan kalın bir duvar yapısı, solid komponentler ya da septasyonlar genellikle görülmez [11, 17, 18]. MRG'de T2 ağırlıklı görüntülerde BK'ler tipik olarak BOS ile izointens veya daha yüksek sinyal intensitesinde izlenebilirler. T1 ağırlıklı görüntülerde ise sinyal intensitesi kist içeriğine bağlı olarak değişkenlik gösterir, örneğin protein içeriği yüksek bir BK'de T1 ağırlıklı serilerde hiperintens görünüm olabilir. BK'lerin enfekte olması durumunda kist içerisinde hava oluşumu, duvar kontrastlanması ve duvar kalınlığında artış görülebilir. Kist içi hava görünümü BK'lerin havayollarıyla veya gastrointestinal sistemle bağlantılı olmasıyla ilişkili de olabilir [3].



Resim 5. A, B. 8 yaşında, cerrahi rezeksiyon sonrasında histopatolojik tanısı bronkojenik kist olarak gelen hastanın toraks BT'sinin mediasten ve parankim penceresinde, karina düzeyinde sol ana bronşu dışarıdan basıyolan düzgün sınırlı, kistik lezyon izlenmektedir.

Ayırıcı tanıda özofagus duplikasyon kistleri ve nöroenterik kistler yer alır. Özofagus duplikasyon kistleri genellikle orta veya arka mediastende bulunur. Nöroenterik kistler posteriyor mediastende yer alır ve spinal kanal ile bağlantılı olabilir, hemen her zaman bu bağlantı bölgesinde vertebral bir defekt eşlik eder [12].

Çoğu BK insidental olarak saptanır. İnfantlarda semptomlar genellikle trakeanın, bronşların ve özofagusun basıya uğraması sonucu oluşur. Hırıltılı solunum, stridor, dispne ve disfaji en sık görülen semptomlardır. Parankimal kistler, tekrarlayan enfeksiyon ile kendini gösterebilir. Nadiren, plöropulmoner blastom, rabdomiyosarkom, anaplastik karsinom, leiomyosarkom ve adenokarsinom dahil olmak üzere malign transformasyon görülebilir. Semptomatik kistlerin varlığı durumunda genellikle cerrahi rezeksiyon önerilir [3, 9].

## 6- Konjenital Üst Hava Yolu Obstrüksiyonu Sendromu (CHAOS)

Konjenital yüksek hava yolu obstrüksiyonu sendromu, laringeal veya trakeal atrezi, trakeal stenoz/web veya nadiren çift aortik ark anomalisi sonucu bası nedeniyle oluşan nadir bir konjenital anomalidir. Fetal akciğer sıvısının çıkış obstrüksiyonu ve bunun sonucunda gelişen pulmoner hiperplazi vardır. Prenatal dönemde tanı koyulamayan olgularda doğum sonrası uygun bir havayolu sağlanamaması nedeniyle prognoz çok kötüdür [19].

Prenatal US'de simetrik olarak büyük ekojen akciğerler, dilate ve sıvı içerik ile dolu trakea/bronşlar, anteriyora doğru yer değiştirmiş kalp ve diyaframlarda düzleşme görülebilir. Fetal MRG'de ise hiperintens büyümüş akciğerler ve düzleşmiş diyafram izlenir [3].

Prenatal dönemde kesin tanı koyulabilirse ex utero intrapartum tedavi (EXIT) protokolü uygulanır ve fonksiyonel bir havayolu sağlamak amaçlanır. EXIT prosedürü maternal-plezental dolaşım korunurken obstrüksiyon seviyesinin altına trakeostomi yerleştirilmesini içerir [20].

## 7- Bronkopulmoner Sekestrasyon (BPS)

Tüm konjenital akciğer malformasyonlarının %6'sını oluşturan bronkopulmoner sekestrasyonlar, KPHM'dan sonra en sık görülen ikinci anomalilerdir. BPS'ler, trakeobronşiyal ağaçla bağlantısı olmayan ve sistemik dolaşımdan anormal arteriyel beslemeye sahip displastik işlevsiz akciğer dokusunu içeren aksesuar pulmoner tomurcuklar olarak ortaya çıkarlar [9]. Trakeobronşiyal ağaçla bağlantısı bulunmayan bu displastik akciğer dokusu genellikle torakal ve abdominal aorta kaynaklı sistemik arteriyel dolaşımdan beslenir. Nadiren, sistemik arteriyel beslenme çölyak ve splenik arterden veya interkostal, subklavyen ve hatta koroner arterlerden köken alabilir [21].

Bronkopulmoner sekestrasyon (BPS) intralober sekestrasyon (%75) ve ekstralober sekestrasyon (%25) olarak iki tipte tanımlanmıştır. Ekstralober sekestrasyonun kendi plevrası ve sistemik venöz drenajı (tipik olarak azigoz ven ile sağ atriya, daha az sıklıkta subklavyen ve portal ven aracılığı ile) varken intralober sekestrasyonun kendi plevrası yoktur ve genellikle pulmoner venöz sisteme drene (genellikle inferiyor pulmoner ven aracılığı ile) olur [9]. BPS normal akciğer tomurcuğunun kuyruğundan çıkan ve kan dolaşımını ön bağırsak vasküler sisteminden alan bir aksesuar akciğer tomurcuğundan kaynaklanır. Aksesuar akciğer tomurcuğu plevra oluşumundan önce gelişirse hem normal hem de sekestre akciğer dokusu plevra ile kaplanır ve intralober sekestrasyon ile sonuçlanır. Aksesuar akciğer tomurcuğu plevranın oluşumundan sonra gelişirse, sekestre akciğer dokusu kendi plevrasını oluşturarak ekstralober sekestrasyon ile sonuçlanır [22].

Ekstralober sekestrasyon en sık prenatal ve neonatal dönemde tanı alır. Konjenital diyafram hernisi, kardiyak anormallikler, pulmoner hiperplazi veya ön bağırsak duplikasyon kistleri gibi diğer konjenital sistemik anomalilerle ilişkili olabilir. Ekstralober sekestrasyon diyafram altı düzeyde yerleştiğinde nöroblastom ve adrenal hemorajiyi taklit edebilir [3, 21].

Intralober sekestrasyon genellikle çocukluk veya yetişkin dönemde tanı alır. Hastaların çoğu, etkilenen alt lobda tekrarlayan bakteriyel pnömoni, göğüs ağrısı ve hemoptizi gibi bulgularla hastaneye başvurur. Çok nadiren hemotoraks ve oluşan şantlar nedeniyle yüksek debili kalp yetmezliği gibi tablolarla karşımıza çıkabilir. Hastaların yaklaşık %15'i başka nedenlerle yapılan radyolojik incelemelerde insidental olarak tanı alır [23, 24].

Prenatal US'de ekstralober sekestrasyon genellikle paraspinal alanda homojen hiper-ekoik kitleler şeklinde izlenebilir. Doppler US'de aortadan çıkan besleyici arter izlenebilir. Büyük lezyonların özofagus ve torasik damarlara basısı sonucu hidrops gelişebilir [25]. Prenatal MRG'de solid, iyi sınırlı, homojen, T2 ağırlıklı görüntülerde hiperintens kitleler şeklinde görülür [8].

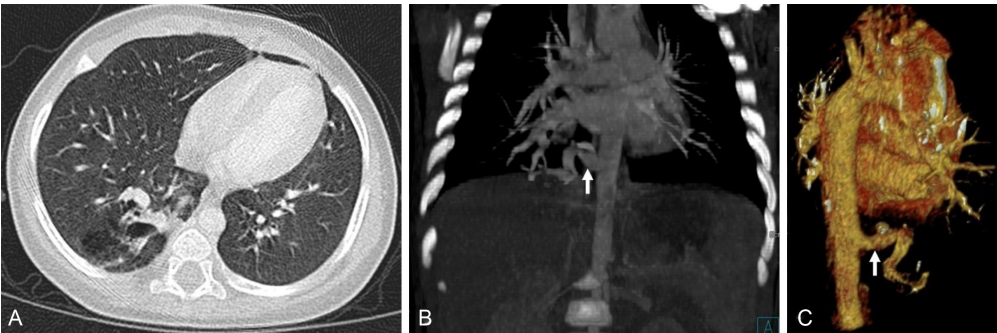
Bronkopulmoner ön bağırsak malformasyonlarının kombinasyonları 'hibrit lezyonlar' olarak adlandırılırlar. Örneğin anormal sistemik arteriyel beslenme makrokistik KPHM'de de görülebilir. Bu lezyonlar hem KPHM hem de BPS'nin histolojik ve görüntüleme özelliklerini gösterir ve hibrit lezyon adını alırlar (Resim 6). Diğer bir örnek ise pulmoner vasküler anomaliler ile pulmoner hipoplazi/agenezi birlikteliğidir. En sık hibrit lezyon ekstralober sekestrasyon ve tip 2 KPHM'nin kombinasyonudur [3, 22].

Postnatal radyografilerde BPS'ler genellikle alt loblarda, düzgün sınırlı, lobule konturlu

yumuşak doku kitleleri olarak izlenirler. IV kontrastlı BT incelemesi hem besleyici arterin görülmesi hem de cerrahi planın yapılabilmesi için çok değerlidir. Antibiyotik tedavisi ile düzelmeyen, tekrarlayan alt lob pnömonilerinde mutlaka BPS ayırıcı tanılar arasında yer almalıdır. Intralober sekestrasyon hastaların BT'lerinde homojen bir yumuşak doku kitle, hava veya sıvı içeren kistler, fokal amfizem veya hipervasküler bir akciğer parankimi izlenebilir. Semptomatik hastalarda, genellikle tekrarlayan enfeksiyonlara bağlı inflamatuvar değişiklikler görülür. Kronik inflamasyon ve tekrarlayan enfeksiyonlar ile komplike hale gelen intralober sekestrasyon, kistik komponenti daha baskın lezyonlara dönüşür. 3D rekonstrüksiyonlu BT anjiyografik incelemeler, tanıda en önemli bulgu olan anormal arteriyel beslenmeyi ve anormal venöz drenajı göstermekte çok yararlıdır [3, 9, 23, 26]. Semptomatik lezyonların tedavisi cerrahi rezeksiyondur. Asemptomatik çocuklarda izlem veya elektif cerrahi yapılabilir. Anormal arterin embolizasyonu ise diğer bir tedavi seçeneğidir [9].

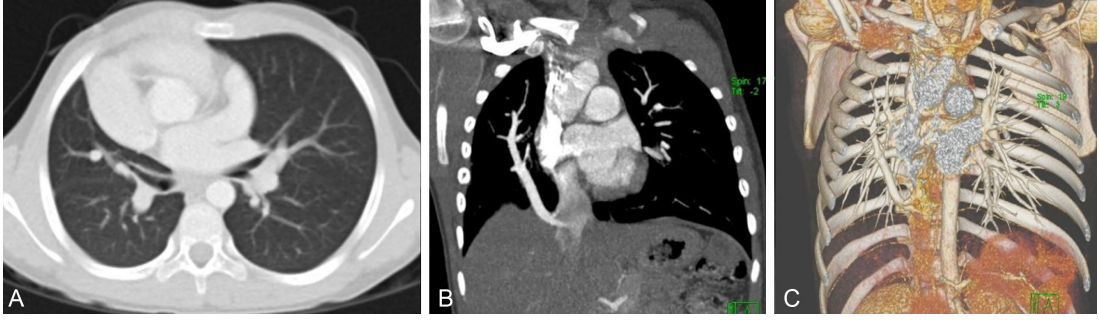
## 8- Scimitar Sendromu (Hipogenetik Akciğer Sendromu)

Scimitar sendromu (hipogenetik akciğer sendromu veya pulmoner venolober sendrom) pulmoner venlerin sol atriyum yerine, sistemik damarlara, genellikle inferior vena kavaya ve



**Resim 6.** A-C. 1 yaşında hibrit lezyonu olan hastanın (sekestrasyon ve KPHM birlikteliği) toraks BT'sinin aksiyel, koronal kesitlerinde ve VRT görüntülerinde, T9 seviyesinde torasik aortadan ayrılan aberran vasküler yapının (beyaz oklar) sağ akciğer bazalindeki segmenti beslediği izlenmektedir. Sağ akciğer bazalinde havalanma artışı gösteren alanlar, hava kistleri ve ateletatik değişiklikler görülmektedir. Bulgular sekestrasyon ve KPHM kombinasyonu (hibrit lezyon) ile uyumludur.





**Resim 7. A-C.** 7 yaşında Scimitar sendromlu hastanın toraks BT'sinin aksiyel, koronal kesitlerinde ve VRT görüntülerinde sağ üst lob agenezisine (buna bağlı olarak mediastinal sağa şift izlenmektedir) eşlik eden parsiyel pulmoner venöz dönüş anomalisi (sağ orta lobun pulmoner veni vena kava inferiorun suprahepatik segmentine dökülmektedir) izlenmektedir.

daha az sıklıkla portal veya hepatik venlere; süperior vena kavaya, sağ atriya ve azigos vene kısmi anormal venöz bağlantısıyla ilişkili hipoplastik sağ akciğer ile karakterizedir. Diğer ilişkili anomaliler arasında, at nalı akciğer, sağ akciğerin anormal sistemik arteriyel beslenmesi, BPS, kardiyak anomaliler (ASD, VSD, dekstrokalardi, patent duktus arteriyozus ve Fallot tetralojisi), ipsilateral diyafragma hernisi/aksesuar diyafram, genitoüriner sistem anormallikleri ve vertebral anormallikler (hemivertebra) bulunur [2, 11].

Hipogenetik akciğer sendromu olan hastalarda, semptomlar başvuru anındaki yaşa ve soldan sağa şantın derecesine göre değişkenlik gösterir. İnfanlar tipik olarak, pulmoner yaktan gelen oksijenli kanın doğrudan sol atriya yerine, inferior vena kava veya sağ atriya drenajı sonucunda sağ kalpteki yüklenme nedeniyle konjestif kalp yetmezliği tablosu ile prezente olurlar. Küçük çocuklar tekrarlayan sağ bazal pnömoni nedeniyle semptomatik olabilirken, asemptomatik büyük çocuklarda ve erişkinlerde göğüs radyografilerinde tesadüfen hipogenetik akciğer sendromu saptanabilir [11].

Göğüs radyografisinde küçük volümlü, hiperlügen karakterde sağ akciğer ve sağa şift izlenir. Ayrıca anormal venöz yapı (scimitar veni), sağ alt lobda, sağ hemidiyaframa doğru yönelmiş eğrisel bir dansite olarak izlenir ki buna 'Türk Palası' görünümü denir. BT anormal pulmoner veni daha iyi gösterir ve eşlik eden diğer anomalilerin tespitinde daha

faydalıdır [9]. 3D rekonstrüksiyonlu BT anjiyografi scimitar veninin seyrini ve drenaj yerini belirlemede değerlidir (Resim 7). Scimitar sendromuna, sağ akciğerin anormal sistemik arteriyel beslenmesi eşlik edebilir, bu durumda hemoptizi ve pulmoner hipertansiyon gibi bulgular izlenebilir. Tedavide anormal arteriyel yapının embolize edilmesi gerekir ve preoperatif değerlendirilmede BT anjiyografi sıklıkla kullanılır [27].

## KONJENİTAL DİYAFRAM LEZYONLARI

### GİRİŞ

Diyafram hareketinin değerlendirilmesi için kullanılan geleneksel yöntem floroskopidir. Bu teknikte diyafram hareketleri, hasta sırt üstü, ayakta veya dekübit pozisyonunda, antero-posterior ve lateral projeksiyonlarda değerlendirilir. Rutin değerlendirme, sakin ve derin solunum sırasında yapılır. Diyafram kubbelerinin karşılaştırmalı hareketi, tek bir kubbenin hareketi veya varsa mediasten şifti değerlendirilebilir. M-mode US, iki parametreyi -hareket yönü ve amplitüdü- kullanarak diyafram hareketini kantitatif olarak değerlendirmek için kullanılır. İnspirasyon sırasında, diyafram hareketi, transdüsere 4 mm'den fazla bir sapma gösterirse ya da diyafram kubbeleri arasındaki sapma farkının %50'den az olduğu durumlarda

normal kabul edilir [28]. Kolay ulaşılabilir olması, iyonizan radyasyon içermemesi, diyafram altı ve üstü yapıların vizualize edilebilmesi ve diyafram hareketlerinin kantitatif olarak değerlendirilebilmesine olanak sağlaması nedeniyle diyaframın fonksiyonel değerlendirmesinde US, floroskopiye kıyasla daha değerlidir.

Diyaframın en sık konjenital anormallikleri evantrasyon ve konjenital diyafram hernileridir (KDH). Aplazi ya da hipoplazi ve aksesuar diyafram çok nadir anomalilerdir. Herni, aplazi ya da hipoplazi gibi diyafram anormallikleri nadiren, Scimitar sendromu, heterotaksi ve situs inversus ile ilişkili olabilir [29, 30].

## 1- Aksesuar Diyafram

Aksesuar diyafram, önde diyaframla kaynaşmış ve arka göğüs duvarına katılmak için posterosuperiora seyreden fibromusküler bir zardır. Akciğerin bir kısmı aksesuar diyaframın altında kalabilir, bu durumda pulmoner damarlar ve bronşlar aksesuar diyaframdaki bir boşluk aracılığı ile bu kapana kısılan akciğer dokusuyla bağlantı kurar. Aksesuar diyafram, ekstralober sekestrasyon, lobar agenezi veya aplazi ve unilateral tek pulmoner ven gibi diğer konjenital anomalilerle ilişkili olabilir [31].

## 2- Evantrasyon

Konjenital diyafram evantrasyonu intakt hemidiyafragmanın bir parçasının ya da tamamının torasik kaviteye doğru anormal elevasyonunu tanımlar. Evantrasyonun, sadece plevral ve peritoneal yaprakları içeren bu lokalize alandaki kas fiberlerinin yokluğu yüzünden oluştuğu düşünülmektedir. Bazı durumlarda evantrasyon bölgesinde incelleme olmaması nedeniyle; fokal diskinezi, iskemi veya nöromusküler disfonksiyon sonucu oluşan zayıflığın evantrasyona yol açtığı düşünülmektedir [32]. Orta bağırsağın periton boşluğuna erken dönüşü, diyaframın eksik

gelişiminin bir nedeni olarak kabul edilmiştir. Membranöz diyaframın inkomplet muskularizasyonu sonucu konjenital evantrasyon meydana gelir ve karaciğer ile birlikte abdominal organlar diyaframın zayıflamış bölümüne doğru yer değiştirir [33].

Parsiyel evantrasyon genellikle sağ hemidiyafragmanın anteromedialinde olur ve genellikle evantrasyonun içerisinde karaciğerin ufak bir parçası da bulunur. Parsiyel evantrasyonlar genellikle asemptomatik ve insidental olarak saptanır. Vakaların bazılarında tekrarlayan pnömoni öyküsü olabilir. Hafif semptomlarla seyredebileceği gibi özellikle komplet evantrasyon durumunda, hastalar ventilatör tedavisine gereksinim duyacak kadar ileri klinik tablolar ile prezente olabilirler. Semptomatik olan hastalar torakoskopik ve laporoskopik yöntemlerle tedavi edilebilirler [33].

Parsiyel evantrasyonlar asemptomatik hastalarda genellikle göğüs radyografilerinde insidental olarak saptanırlar. Homojen, düzgün kenarlı diyafram ile devamlılık gösteren yumuşak doku kitleleri şeklinde izlenirler. Azalmış karaciğer gölgesi ve karaciğerin yüksek transvers pozisyonu büyük evantrasyonlarda direkt grafide önemli tanı bulgularıdır [33].

Ultrasonografi (US), tanıda radyografiye önemli bir yardımcı olarak kabul edilir. Akciğerlerin içerisindeki hava ve toraksı çevreleyen kemik yapılar nedeniyle ortaya çıkan sonografik sınırlılıklar nedeniyle US'nin potansiyel faydası büyük ölçüde kısıtlanmaktadır. Fakat US perikardiyal kist ve diyafram hernileri gibi göğüs duvarı ile ilişkili hastalık süreçleri ile ilgili değerli bilgileri sağlayabilir. Evantrasyon derinliği ve içerdiği abdominal organların görüntülenmesinde US çok yardımcı olabilir. Çoğu olguda tanı için daha ileri radyolojik incelemeye gerek duyulmamakla birlikte şüphede kalınan vakalarda BT incelemesi ile evantrasyonlu diyafragmatik segment ve içeriği rahatlıkla tespit edilebilir [32, 34, 35].

Evantrasyon için ayırıcı tanıda, diyafram hernisi, paraözofagiyal herni, hiatal herni,

perikardiyal kist, bronkojenik kist ve neoplaziler düşünülmelidir [33].

### 3- Konjenital Diyafragmatik Herniler (KDH)

Bochdalek (posterolateral), Morgagni (retrosternal) ve hiyatal herniler olarak üç başlıkta incelenir. KDH'ler kardiyovasküler malformasyonlar (ASD, VSD, TOF), ekstremité anormallikleri (sindaktili, polidaktili), genetik anormallikler (Trizomiler), santral sinir sistemi defektleri (nöral tüp defektleri, hidrosefali), kriptorşidizm ve özofagiyal atrezi gibi diğer anormalliklerle ilişkili olabilirler [36].

*Bochdalek Hernisi:* Diyaframdaki posterolateral defekt yoluyla gelişen konjenital bir hernidir. Defektin pleuroperitoneal kıvrımın malformasyonundan veya septum transversumun interkostal kaslara düzgün bir şekilde tutunamamasından kaynaklandığı düşünülmektedir. BH 2000-5000 canlı doğumda 1 görülme sıklığı ile en sık karşılaşılan konjenital diyafram hernisidir. Bochdalek hernisi, çoğunlukla antenatal US'de teşhis edilir veya doğum sırasındaki solunum sıkıntısı ile prezente olur. Vakaların yaklaşık %10'luk kısmında asemptomatik seyreder ve geç tanı alırlar. Sıklıkla (%80) sol tarafta oluşur [36, 37]. Ayırıcı tanıda bronkopulmoner ön bağırsak malformasyonu, sekestrasyon, KPHM, pulmoner hipoplazi ve agenezi yer alır.

Antenatal dönemde, fetal akciğer hipoplazisini ve gelişebilecek solunum yetmezliği riskini ölçebilmek için US'de akciğer-baş oranı, ya da üç boyutlu US ve MRG görüntüleriyle hesaplanabilen fetal akciğer hacmi kullanılabilir. Fetal akciğer hacmi ölçümleri beklenenden %15-25 düşük olması durumunda mortalite belirgin olarak artmaktadır. Sol taraflı KDH'lerinde izlenen karaciğer herniasyonu, şiddetli pulmoner hipoplazi ile sonuçlanan iç organların erken herniasyonuna neden olan geniş bir defektin habercisidir. Karaciğerin herniasyonu en önemli prognostik faktörlerden biridir ve doğum sonrasındaki ECMO ihtiyacı

olasılığının daha yüksek olduğunu gösterir [36, 38, 39].

Postnatal dönemde elde olunan radyografiler genelde tanı için yeterlidir, fakat BT ve MRG özellikle eşlik eden anomalilerin tespit edilmesinde çok değerlidir. Morbidite ve mortalite diğer eşlik eden konjenital anomalilerin varlığına, herninin büyüklüğüne ve akciğer hipoplazisinin derecesine bağlıdır. Görüntüleme tedavi kararını vermede önemli bir rol oynamaktadır.

*Morgagni Hernisi:* Morgagni foramenleri, diğer adıyla sternokostal üçgenler, mediyalde sternum ile lateralde 8. kosta arasında uzanan diyafram anteriorunda bulunan bir açıklıktır. Morgagni hernisi KDH'lerin %1-5'ini oluşturmaktadır ve vakaların %90'ında herni sağ taraftadır [40]. Çocuklarda genelde asemptomatiktir ve çoğunlukla tesadüfen tanı alırlar. Geç çocukluk döneminde pulmoner enfeksiyonlarla, erişkin yaş grubunda ise gastrointestinal obstrüksiyon ile prezente olurlar [36]. Lateral akciğer grafisinde bağırsak anslarının anterior herniasyonu tipik bulgusudur. Diğer herniye olan organlar arasında karaciğer, dalak ve omentum sayılabilir. Bağırsak inkarerasyonu ve strangülasyonu riski nedeniyle sempptomlardan bağımsız olarak cerrahi onarım önerilmektedir [40].

## SONUÇ

Konjenital akciğer lezyonları, geniş spektrumda hastalıkları içermektedir. Antenatal ve postnatal radyolojik görüntülemelerdeki gelişmeler ile birlikte, konjenital akciğer ve diyafram lezyonlarının tanısını koymak daha kolay hale gelmiştir. Erken tanı ve tedavi ile bu hastalıkların yönetiminde daha iyi bir konumda bulunmaktayız.

## Kaynaklar

- [1]. Macardle CA, Ehrenberg-Buchner S, Smith EA et al. Surveillance of fetal lung lesions using the congenital pulmonary airway malformation volume ratio:

- natural history and outcomes. *Prenat Diagn.* 2016; 36(3):282–9. [\[CrossRef\]](#)
- [2]. 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(1):e17. [\[CrossRef\]](#)
  - [3]. 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. [\[CrossRef\]](#)
  - [4]. Yancey MK, Richards DS. Antenatal sonographic findings associated with unilateral pulmonary agenesis. *Obstet Gynecol.* 1993; 81(5 (Pt 2)):847–9.
  - [5]. Vergani P. Prenatal diagnosis of pulmonary hypoplasia. *Curr Opin Obstet Gynecol.* 2012; 24(2):89–94. [\[CrossRef\]](#)
  - [6]. Stocker JT, Madewell JE, Drake RM. Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung: classification and morphologic spectrum. *Hum Pathol.* 1977; 8(2):155–71. [\[CrossRef\]](#)
  - [7]. Stocker JT. Congenital pulmonary airway malformation: a new name for and an expanded classification of congenital cystic adenomatoid malformation of the lung. Symposium 24: non-neoplastic lung disease. *Histopathology.* 2002; 41(suppl 2):424–30.
  - [8]. Daltro P, Werner H, Gasparetto TD et al. Congenital chest malformations: a multimodality approach with emphasis on fetal MR imaging. *Radiographics.* 2010; 30(2):385–95. [\[CrossRef\]](#)
  - [9]. Chowdhury MM, Chakraborty S. Imaging of congenital lung malformations. *Semin Pediatr Surg.* 2015; 24(4):168–75. [\[CrossRef\]](#)
  - [10]. Watarai F, Takahashi M, Hosoya T, Murata K. Congenital lung abnormalities: a pictorial review of imaging findings. *Jpn J Radiol.* 2012; 30(10):787–97. [\[CrossRef\]](#).
  - [11]. Lee EY, Boiselle PM, Cleveland RH. Multidetector CT evaluation of congenital lung anomalies. *Radiol.* 2008; 247(3):632–48. [\[CrossRef\]](#)
  - [12]. Langston C. New concepts in the pathology of congenital lung malformations. *Semin Pediatr Surg.* 2003; 12(1):17–37. [\[CrossRef\]](#)
  - [13]. Shanmugam G, MacArthur K, Pollock JC. Congenital lung malformations—antenatal and postnatal evaluation and management. *Eur J Cardiothorac Surg.* 2005; 27(1):45–52. [\[CrossRef\]](#)
  - [14]. Alamo L, Vial Y, Gengler C, Meuli R. Imaging findings of bronchial atresia in fetuses, neonates and infants. *Pediatr Radiol.* 2016; 46(3):383–90. [\[CrossRef\]](#)
  - [15]. Kunisaki SM. Narrative review of congenital lung lesions. *Transl Pediatr.* 2021; 10(5):1418–31. [\[CrossRef\]](#)
  - [16]. Daltro P, Fricke BL, Kuroki I, Domingues R, Donnelly LF. CT of congenital lung lesions in pediatric patients. *AJR Am J Roentgenol.* 2004; 183(5):1497–506. [\[CrossRef\]](#)
  - [17]. McAdams HP, Kirejczyk WM, de-Christenson MLR, Matsumoto S. Bronchogenic cyst: imaging features with clinical and histopathologic correlation. *Radiology.* 2000; 217(2):441–6. [\[CrossRef\]](#)
  - [18]. Aktoğu S, Yuncu G, Halilçolar H, Ermete S, Buduneli T. Bronchogenic cysts: clinicopathological presentation and treatment. *Eur Respir J.* 1996; 9(10):2017–21. [\[CrossRef\]](#)
  - [19]. Goldstein RB. A practical approach to fetal chest masses. *Ultrasound Q.* 2006; 22(3):177–94. [\[CrossRef\]](#)
  - [20]. Mong A, Johnson AM, Kramer SS et al. Congenital high airway obstruction syndrome: MR/US findings, effect on management, and outcome. *Pediatr Radiol.* 2008; 38(11):1171–9. [\[CrossRef\]](#)
  - [21]. Newman B. Congenital bronchopulmonary foregut malformations: concepts and controversies. *Pediatr Radiol.* 2006; 36(8):773–91. [\[CrossRef\]](#)
  - [22]. Walker CM, Wu CC, Gilman MD, Godwin JD, 2nd, Shepard JA, Abbott GF. The imaging spectrum of bronchopulmonary sequestration. *Curr Probl Diagn Radiol.* 2014; 43(3):100–14. [\[CrossRef\]](#)
  - [23]. Frazier AA, de Christenson MLR, Stocker JT, Templeton PA. Intralobar sequestration: radiologic-pathologic correlation. *Radiographics.* 1997; 17(3):725–45. [\[CrossRef\]](#)
  - [24]. Wei Y, Li F. Pulmonary sequestration: a retrospective analysis of 2625 cases in China. *Eur J Cardiothorac Surg.* 2011; 40(1):e39–e42. [\[CrossRef\]](#)
  - [25]. Azizkhan RG, Crombleholme TM. Congenital cystic lung disease: contemporary antenatal and postnatal management. *Pediatr Surg Int.* 2008; 24(6):643–57. [\[CrossRef\]](#)
  - [26]. Winters WD, Effmann EL. Congenital masses of the lung: prenatal and postnatal imaging evaluation. *J Thorac Imaging.* 2001; 16(4):196–206. [\[CrossRef\]](#)
  - [27]. Konec E, Raviv-Zilka L, Cohen RA et al. Congenital pulmonary venolobar syndrome: spectrum of helical CT findings with emphasis on computerized reformatting. *Radiographics.* 2003; 23(5):1175–84. [\[CrossRef\]](#)
  - [28]. Epelman M, Navarro OM, Daneman A, Miller SF. M-mode sonography of diaphragmatic motion: description of technique and experience in 278 pediatric patients. *Pediatr Radiol.* 2005; 35(7):661–7. [\[CrossRef\]](#).
  - [29]. Heitmann F, Erdem S, Langwieder C, Roggenkamp K, Stock GJ. Total laryngo-tracheo-esophageal cleft with situs inversus totalis, aplasia of the right diaphragm and hypoplasia of the lung on the right side. *Z Geburtshilfe Perinatol.* 1988; 192(4):181–3.

- [30]. Herek O, Cinbiş M. Hepatic dislocation associated with left-sided congenital diaphragmatic eventration without situs inversus. *Clin Dysmorphol.* 2002; 11(3):213–4. [\[CrossRef\]](#)
- [31]. Hidalgo A, Franquet T, Giménez A. 16-MDCT and MR angiography of accessory diaphragm. *AJR Am J Roentgenol.* 2006; 187(1):149–52. [\[CrossRef\]](#)
- [32]. Yeh HC, Halton KP, Gray CE. Anatomic variations and abnormalities in the diaphragm seen with US. *Radiographics.* 1990; 10(6):1019–30. [\[CrossRef\]](#)
- [33]. Eren S, Ceviz N, Alper F. Congenital diaphragmatic eventration as a cause of anterior mediastinal mass in the children: imaging modalities and literature review. *Eur J Radiol.* 2004; 51(1):85–90. [\[CrossRef\]](#)
- [34]. Haller JO, Schneider M, Kassner EG, Friedman AP, Waldroup LD. Sonographic evaluation of the chest in infants and children. *AJR Am J Roentgenol.* 1980; 134(5):1019–27. [\[CrossRef\]](#)
- [35]. Khan AN, Gould DA. The primary role of ultrasound in evaluating right-sided diaphragmatic humps and juxtadiaphragmatic masses: a review of 22 cases. *Clin Radiol.* 1984; 35(5):413–8. [\[CrossRef\]](#)
- [36]. Taylor GA, Atalabi OM, Estroff JA. Imaging of congenital diaphragmatic hernias. *Pediatr Radiol.* 2009; 39(1):1–16. [\[CrossRef\]](#)
- [37]. Pober BR. Overview of epidemiology, genetics, birth defects, and chromosome abnormalities associated with CDH. *Am J Med Genet C Semin Med Genet.* 2007; 145C(2):158–71. [\[CrossRef\]](#)
- [38]. Hedrick HL. Management of prenatally diagnosed congenital diaphragmatic hernia. *Semin Pediatr Surg.* 2013; 22(1):37–43. [\[CrossRef\]](#)
- [39]. Kilian AK, Büsing KA, Schuetz EM, Schaible T, Neff KW. Fetal MR lung volumetry in congenital diaphragmatic hernia (CDH): prediction of clinical outcome and the need for extracorporeal membrane oxygenation (ECMO). *Klin Padiatr.* 2009; 221(5):295–301. [\[CrossRef\]](#)
- [40]. Nasr A, Fecteau A. Foramen of Morgagni hernia: presentation and treatment. *Thorac Surg Clin.* 2009; 19(4):463–8. [\[CrossRef\]](#)

## Konjenital Akciğer ve Diyafram Lezyonları

Volkan Gürler, Nursun Özcan

### Sayfa 334

Pulmoner aplazi ve agenezideki görüntüleme bulguları, aplazide görülen kısa kör sonlanan bronş varlığı dışında benzerdir. Postnatal radyografi, ilgili hemitoraksın aynı tarafta mediastinal şift ile birlikte yaygın opasifikasyonunu gösterir ve bilgisayarlı tomografi (BT), ilgili tarafta akciğer parankiminin, bronşun ve pulmoner arterin olmadığını doğrulamaya yardımcı olur.

### Sayfa 335

Bronkojenik kistlerden ve BPS'den farklı olarak trakeobronşiyal sistemle ilişkilidirler. KPHM'lerin güncel klasifikasyonu, ağırlıklı olarak kistlerin boyutuna göre beş tipe ayrılır. Tip 0 (<%2) majör trakeobronşiyal havayollarının multilobler asiner disgenezi/displazisini içerir ve bilateral olması yaşarla bağdaşmaz. Tip 1 (%70) 2-10 cm boyutundaki bronşiyal veya bronşiyoler kökenli makrokistleri içerir. Tip 2 (%15-20), tip 1'e benzer ancak 0,5-2 cm boyutunda kistlere sahiptir. Tip 3 (%10), bronkoalveolar kanal kaynaklı 0,5 cm'den küçük mikrokistlerle ilişkili ağırlıklı olarak solid bir lezyondur ve adenomatoid olan tek tiptir. Tip 4 (<%5), tipik olarak akciğerin tek bir lobunu etkileyen, distal asiner kaynaklı büyük hava veya sıvı dolu kistlerden oluşur ve tip 1 plöropulmoner blastom ile ilişkili olan tiptir.

### Sayfa 336

BT'de tıkalı, dilate ve mukoid içerikle dolu segmental ya da subsegmental bronşu temsil eden tübüler şekilli kitle benzeri opasite ve komşu akciğer parankiminde havalanma artışı izlenir.

### Sayfa 337

Altta yatan sebepler bronşiyal kartilajın yokluğuna veya zayıflığına bağlı intrensek kartilajinöz anomaliler ve havayollarına ekstrensek bası (örneğin bronkojenik kist ya da geniş bir pulmoner arter basısı) olarak sıralanabilir. Her iki durumda da kollabe havayolu tek yönlü bir valf görevi görerek hava hapsine neden olur. Alveollerde genişleme olsa da alveolar duvar intakttır, bu nedenle 'amfizem' terminolojisi teknik olarak yanlıştır.

### Sayfa 338

BK'ler BT görüntülerinde karakteristik olarak iyi sınırlı, sıvı dansitesinde (0-20 HU) homojen görünümde, yuvarlak veya oval soliter lezyonlardır. BK'lerin %50'si su dansitesinde lezyonlar olsa da proteinöz içeriğine göre daha yüksek dansitede olabilirler.

### Sayfa 340

Bronkopulmoner ön bağırsak malformasyonlarının kombinasyonları 'hibrit lezyonlar' olarak adlandırılırlar. Örneğin anormal sistemik arteriyel beslenme makrokistik KPHM'de de görülebilir. Bu lezyonlar hem KPHM hem de BPS'nin histolojik ve görüntüleme özelliklerini gösterir ve hibrit lezyon adını alırlar. Diğer bir örnek ise pulmoner vasküler anomaliler ile pulmoner hipoplazi/agenezi birlikteliğidir. En sık hibrit lezyon ekstralober sekestrasyon ve tip 2 KPHM'nin kombinasyonudur.

## Konjenital Akciğer ve Diyafram Lezyonları

Volkan Gürler, Nursun Özcan

- Bronkojenik kistlerin en sık görüldüğü bölge aşağıdakilerden hangisidir?
  - Hiler
  - Sağ paratrekeal
  - Sol paratrekeal
  - Subkarinal
  - Aortiko-pulmoner alan
- Tip 1 plöropulmoner blastom ile karışabilen KPHM tipi hangisidir?
  - Tip-0
  - Tip-1
  - Tip-2
  - Tip-3
  - Tip-4
- Konjenital lobar aşırı havalanma en sık hangi lokasyonda görülür?
  - Sol üst lob
  - Sağ orta lob
  - Sağ üst lob
  - Sol alt lob
  - Sağ alt lob
- Aşağıdakilerden hangisinde bronkosel görülme ihtimali daha fazladır?
  - KPHM-Tip1
  - İntralober BPS
  - Bronkojenik kist
  - Konjenital bronşiyal atrezi
  - Scimitar sendromu
- Parsiyel diyafram evantrasyonunun en sık görüldüğü lokasyon hangisidir?
  - Sol hemidiyafram anteromediyal kesimi
  - Sol hemidiyafram posterolateral kesimi
  - Sağ hemidiyafram anteromediyal kesimi
  - Sağ hemidiyafram posterolateral kesimi
  - Sağ hemidiyafram anterolateral kesimi