

Nawracające zakażenia układu oddechowego wskazaniami do operacyjnego leczenia hipoplazji płuca u 53-letniej chorej

Recurrent respiratory infections as an indication for surgery of pulmonary hypoplasia in a 53-year-old patient



Justyna Fijotek¹, Elżbieta Wiatr¹, Piotr Rudziński², Tadeusz Maria Orłowski², Barbara Burakowska³

¹Instytut Gruźlicy i Chorób Płuc, III Klinika Chorób Płuc, Warszawa

²Instytut Gruźlicy i Chorób Płuc, Klinika Torakochirurgii, Warszawa

³Instytut Gruźlicy i Chorób Płuc, Zakład Radiologii, Warszawa

Kardiochirurgia i Torakochirurgia Polska 2007; 4 (1): 40–44

Streszczenie

Hipoplazja płuca jest rzadką wadą wrodzoną, której częstość występowania jest szacowana na 1–2 przypadki na 12 000 urodzeń. Choroba charakteryzuje się występowaniem szczątkowego oskrzela głównego z niedorozwiniętym mięszem płucnym oraz szczątkowymi naczyniami. Większość chorych z hipoplazją płuca umiera w okresie noworodkowym z powodu niewydolności oddechowej lub towarzyszących często wad w budowie lub funkcjonowaniu innych narządów. Część chorych dożywa jednak wieku dorosłego. W tej grupie pacjentów głównymi objawami choroby są nawracające infekcje układu oddechowego oraz duszność. Poniżej przedstawiamy opis przypadku 53-letniej chorej, u której hipoplazję płuca rozpoznano w wieku 43 lat. Leczenie operacyjne przeprowadzono 10 lat później z powodu nawracających bakteryjnych zakażeń układu oddechowego i krwiopłuc.

Słowa kluczowe: hipoplazja płuca, nawracające infekcje, leczenie chirurgiczne.

Wstęp

Pierwsze podziały anomalii rozwojowych płuc powstały w latach 50. XX wieku. Już wówczas wyodrębniano trzy podstawowe grupy zaburzeń: 1) agenezję – całkowity brak jednego lub obu płuc, 2) aplazję – obecne, ślepo zakończone szczątkowe oskrzela główne bez obecności naczyń płucnych i mięszu płucnego, 3) niedorozwój płuca (hipoplazja), w którym obecny jest szczątkowy mięsz płuca ze szczątkowymi niedorozwiniętymi naczyniami [1].

Wraz z upływem czasu klasyfikacje te ulegały modyfikacjom. Jedną z nowszych jest klasyfikacja Spencera, określająca wady rozwojowe płuc wspólnym mianem agenezji

Abstract

Pulmonary hypoplasia is a rare congenital thoracic defect that affects approximately 1–2/12 000 births. This disorder is characterized by presence of a small rudimentary bronchus with pulmonary parenchyma and rudimentary vessels. Many patients with pulmonary hypoplasia die in infancy because of respiratory insufficiency or associated congenital disorders. Some patients survive into adulthood. In this group the main symptoms are: recurrence respiratory infections and dyspnoea. We report a 53-year-old woman in whom pulmonary hypoplasia was diagnosed when she was 43 years old. Surgical treatment was performed 10 years later, because of recurrent respiratory infections and haemoptoe.

Key words: pulmonary hypoplasia, recurrent infections, surgery.

płucnej, którą podzielono na: 1) całkowity obustronny brak płuc (tzw. aplazję), 2) agenezję jednostronną, w obrębie której wyodrębniono trzy podgrupy (a/ całkowity brak oskrzela, naczyń i mięszu płuca, b/ obecne jedynie szczątkowe oskrzela główne bez mięszu płucnego, c/ obecne szczątkowe oskrzela z resztkowym niedorozwiniętym mięszem płuca), oraz 3) agenezję płata lub inne nieprawidłowości [2]. Obie przedstawione powyżej klasyfikacje są aktualne i używane do dnia dzisiejszego.

Częstość występowania hipoplazji płucnej wynosi 1–2 na 12 000 urodzeń [3].

Adres do korespondencji: Justyna Fijotek, III Klinika Chorób Płuc, Instytut Gruźlicy i Chorób Płuc, ul. Płocka 26, 01-138 Warszawa, tel. +48 22 431 21 08, faks +48 22 431 24 08, e-mail: fjijotek@op.pl

Zwykle objawy agenezji czy hipoplazji płucnej pod postacią zakażeń układu oddechowego, niewydolności oddechowej czy odm opłucnowych występują w okresie noworodkowym. Część chorych osiąga jednak wiek dojrzały; u nich nawracające infekcje układu oddechowego prowadzą najczęściej do nieodwracalnego zniszczenia szczątkowego miąższu płuca [3].

Poniżej przedstawiamy historię choroby 53-letniej kobiety wielokrotnie hospitalizowanej z powodu zakażeń dróg oddechowych, u której ostatecznie rozpoznano niedorozwój, czyli (w oparciu o pierwszą klasyfikację) hipoplazję płuca lewego lub odmianę agenezji jednostronnej wg klasyfikacji Spencera.

Opis przypadku

53-letnia chora K.Z., krawcowa niepaląca papierosów, została przyjęta do Instytutu Gruźlicy i Chorób Płuc (IGiChP) w 2004 r. z podejrzeniem wady rozwojowej płuca.

W wywiadach chora podawała częste nawracające infekcje układu oddechowego, występujące już w okresie dzieciństwa (z kaszlem i obfitym wykrztuszaniem ropnej płwociny), przebytą w wieku kilkunastu lat gruźlicę płuc, od 2–3 lat nawracające epizody krwioplucia oraz ubytek masy ciała o około 3 kg w ciągu ostatnich dwóch miesięcy. Ze schorzeń dodatkowych rozpoznano u niej zapalenie błony śluzowej żołądka, refluks żołądkowo-przełykowy oraz subkliniczną nadczynność tarczycy.

Kiedy pacjentka była w wieku kilkunastu lat, wykonano – z powodu częstych zakażeń układu oddechowego – badanie radiologiczne klatki piersiowej (rtg.), w którym stwierdzono nieprawidłowy obraz płuc. Mimo to wówczas nie podjęto dalszej diagnostyki. Dopiero w 1994 r., tj. gdy pacjentka miała 43 lata, chora była hospitalizowana w IGiChP, gdzie na podstawie wywiadu (częste infekcje) i badania rtg. klatki piersiowej wysunięto podejrzenie wady rozwojowej płuca lewego, co potwierdzono badaniem bronchograficznym. Na proponowane wówczas leczenie chirurgiczne pacjentka nie wyraziła zgody.

W 2004 r. chora została przyjęta do IGiChP z powodu nasilenia się kaszlu z wykrztuszaniem ropnej płwociny, krwiopluć oraz pogorszenia tolerancji wysiłku. Stan ogólny pacjentki był dobry. W badaniu przedmiotowym stwierdzono wyraźne ściszenie szmeru pęcherzykowego nad polem środkowym i dolnym płuca lewego oraz pojedyncze furchenia obustronne, miarową czynność serca 90/min, RR 125/80 mmHg, tkliwość w nadbrzuszu, boczne skrzywienie kręgosłupa. W badaniach laboratoryjnych, poza obniżonym stężeniem hormonu tyreotropowego (TSH), nie stwierdzono nieprawidłowości. W badaniach czynnościowych układu oddechowego stwierdzono cechy umiarkowanej obturacji (FEV_1 73% w.n.), bez cech niewydolności oddechowej ($PaO_2 = 74,5$ mmHg). W badaniu rtg. klatki piersiowej uwidoczono lewe płuco o zmniejszonej objętości, prawdopodobnie z rozstrzeniami oskrzeli w jego obrębie, oraz płuco prawe ze zmianami pogruźliczymi w szczycie, tworzące przepuklinę na stronę lewą z towarzyszącym przemieszczeniem śródpiersia, także na stronę lewą (ryc. 1.). Badanie

tomokomputerowe klatki piersiowej, wykonane w opcji nacyniowej (angio-TK), dodatkowo wykazało bardzo wąską i krótką lewą tętnicę płucną (o długości 1,3 cm) oraz wąskie lewe żyły płucne (o średnicy 6 mm), co potwierdziło rozpoznanie hipoplazji lewej tętnicy płucnej i hipoplazji płuca lewego (ryc. 2A. i 2B.). W bronchofiberoskopii uwidoczono prawidłowo szeroką tchawicę o zachowanej budowie pierścieniowej oraz zaleganie dużej ilości ropnej wydzieliny, głównie w oskrzelach po stronie lewej. Zwracała uwagę dyskineza tylnej ściany oskrzela głównego prawego, okresowo zwiężająca jego światło nawet o 70%. Z posiewów wydzieliny oskrzelowej wyhodowano *Haemophilus influenzae*, w ocenie bakterioskopowej nie stwierdzano prątków kwasoopornych, nie uzyskano także wzrostu grzybów. Aby ocenić obecność ewentualnych innych wad rozwojowych, wykonano USG jamy brzusznej, które było prawidłowe, gastroscopię oraz echokardiografię przezprzełykową. Nie wykazano cech przecieku wewnątrzsercowego ani w badaniu dopplerowskim, ani w badaniu kontrastowym.

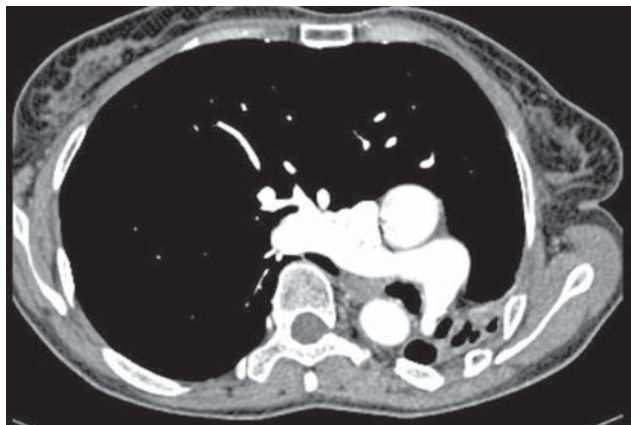
Po uprzedniej antybiotykoterapii chorą zakwalifikowano do leczenia chirurgicznego. W dniu 21.12.2004 r. wykonano pneumonektomię lewostronną, uzyskując oczekiwany efekt terapeutyczny (w okresie dwuletniej obserwacji po zabiegu operacyjnym chora czuje się dobrze, nie kaszle, nie ma krwiopluć ani infekcji układu oddechowego).



Ryc. 1. Rtg. klatki piersiowej. Płuco lewe małe z rozstrzeniami oskrzeli. Płuco prawe zastępczo rozdęte, z przepukliną na stronę lewą. Śródpiersie przeciągnięte na stronę lewą



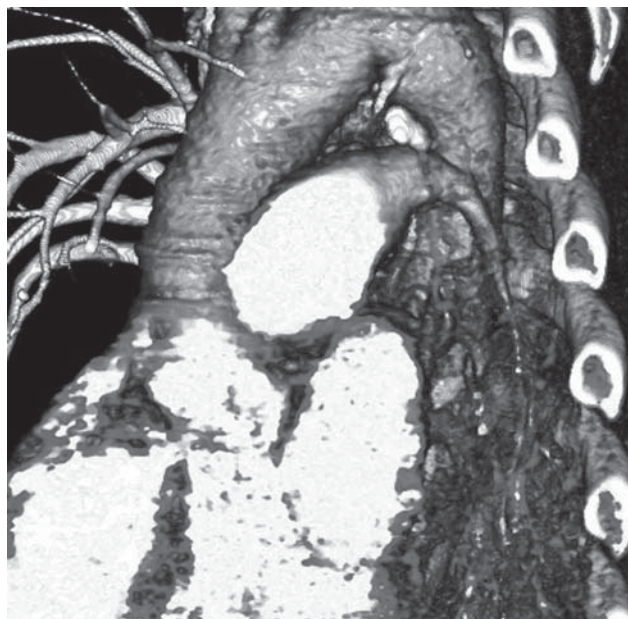
Ryc. 2A. Angio-TK klatki piersiowej, rekonstrukcja MPR, okno płucne, płaszczyna ap. Hipoplastyczne lewe płuco z rozszerzeniami oskrzeli. Płuco prawe zastępczo rozdęte



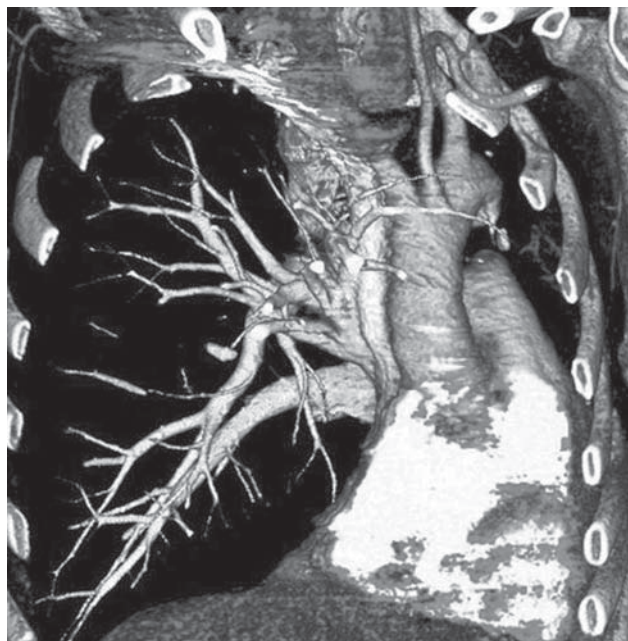
Ryc. 2B. Angio-TK klatki piersiowej, przekrój na poziomie pnia płucnego, okno śródpiersiowe. Śródpiersie przeciągnięte na stronę lewą, wąska lewa gałąź tętnicy płucnej

Omówienie

Hipoplazja płucna jest anomalią polegającą na niekompletnym lub wadliwym rozwoju płuca. Częstość występowania szacowana jest na 1–2 przypadki na 12 000 urodzeń [3]. W zależności od etiologii wyróżnia się hipoplazję pierwotną (idiopatyczną), związaną z defektem w procesie rozwoju płuc w okresie embriogenezy, i wtórną, która może pojawić się w związku z pewnymi czynnikami środowiskowymi, np.



Ryc. 2C. Angio-TK, rekonstrukcja VRT, strona lewa. Bardzo wąska lewa gałąź tętnicy płucnej, wąskie żyły płucne, poszerzone tętnice oskrzelowe



Ryc. 2D. Angio-TK, rekonstrukcja VRT, strona prawa. Prawidłowe naczynia tętnicze i żyłne prawego płuca

infekcjami [3]. Jako ewentualne czynniki sprzyjające pierwotnej (wrodzonej) hipoplazji brane są pod uwagę: wady i zniekształcenia klatki piersiowej prowadzące do jej konstrykcji, nieprawidłowa objętość płynu owodniowego, zakażenia łożyska czy pierwotne defekty mezodermy w okresie płodowym [4].

Zwykle objawy hipoplazji płuca występują już w okresie noworodkowym, często pod postacią ostrej niewydolności

oddechowej i odm opłucnowych. Ujawnienie się objawów hipoplazji płuca może być maskowane obecnością innych wad wrodzonych, które stwierdzano u ponad 50% chorych (wrodzona przepuklina przepony, agenezja lub dysgeneza nerek, uropatia obstrukcyjna, wielotorbielowość nerek typu I, skolioza, wady serca) [3, 4]. Część chorych z hipoplazją płucną dożywa jednak wieku dorosłego – częściej dotyczy to chorych bez obecności innych wad wrodzonych. Najczęstszymi objawami w tych przypadkach są nawracające infekcje układu oddechowego, prowadzące do nieodwracalnego uszkodzenia zachowanego mięszu płucnego (rozstrzenie oskrzeli, marskość). Uważa się, że jedną z przyczyn zakażeń drugiego („zdrowego”) płuca jest znacznie upośledzone oczyszczanie rzęskowe w oskrzelach szczątkowego płuca [3–5].

Hipoplazja jednego płata zdarza się zdecydowanie rzadziej [1, 3], a jej objawy kliniczne są podobne jak w przypadku hipoplazji całego płuca [6].

U opisywanej chorej wadę rozwojową płuc podejrzewano już w wieku dziecięcym, kiedy z powodu częstych infekcji wykonano badanie rtg. klatki piersiowej, stwierdzając jednolite zacielenie pola dolnego płuca lewego. W tej chwili trudno ustalić, dlaczego nie podjęto dalszej diagnostyki. Dopiero kilkadziesiąt lat później rozpoznano hipoplazję płuca na podstawie badania bronchograficznego, którą dodatkowo potwierdzono w 2004 r. badaniem angio-TK klatki piersiowej. Podczas badań dodatkowych nie wykryto innych istotnych wad wrodzonych poza skoliozą, której występowanie jest kojarzone z hipoplazją płucną. Być może właśnie brak innych wrodzonych anomalii miał istotne znaczenie dla dość łagodnego wieloletniego przebiegu choroby w opisywanym przypadku.

Częstymi czynnikami etiologicznymi infekcji u chorych z hipoplazją płuca są bakterie (najczęściej *Haemophilus influenzae*), w tym również prątki gruźlicy oraz prątki atypowe oraz grzyby. Większość chorych opisywanych w literaturze przeżyło, podobnie jak nasza chora, gruźlicę płuc [7, 8]. W 2002 r. Kadir i wsp. opisali 22-letnią chorą hospitalizowaną z powodu mikobakteriozy wywołanej przez *M. kansasii*, u której pomimo stosowania leczenia przeciwpłukowego utrzymywał się kaszel oraz zmniejszona tolerancja wysiłku. Po kilku latach pojawiło się masywne krwioplucie. Z tego powodu wykonano rtg. klatki piersiowej, na podstawie którego stwierdzono zmniejszoną prawą połowę klatki piersiowej z przesunięciem śródpiersia na stronę prawą oraz około 5-centymetrową jamę w polu środkowym płuca prawego. Na podstawie badania TK rozpoznano hipoplazję prawego płuca. Z posiewów płwociny wyhodowano *Aspergillus fumigatus*. Wykonano pneumonektomię prawostronną, potwierdzając badaniem histologicznym zakażenie grzybicze oraz wadę rozwojową płuca [8].

U części dorosłych chorych z hipoplazją płuca dominującym objawem jest stopniowo narastająca duszność wysiłkowa. Mas i wsp. opisali dwa przypadki wieloletniej przewlekłej niewydolności oddechowej w wyniku częstych infekcji układu oddechowego (w tym gruźlicy), w których odpowiednio dopiero w wieku 64 i 68 lat rozpoznano hi-

poplazję płuca [7]. Shenoy i wsp. przedstawili natomiast przypadek 63-letniej kobiety, u której już w dzieciństwie występowały napady duszności z suchym kaszlem. Gdy pacjentka miała 34 lata, na podstawie badania rtg. klatki piersiowej wysunięto podejrzenie agenezji płuca lewego, co potwierdzono dopiero w 63 r. badaniem TK oraz bronchografią [9].

U naszej chorej duszność nie była objawem dominującym, chociaż pacjentka zgłaszała gorszą tolerancję wysiłku. W badaniu spirometrycznym stwierdzano cechy umiarkowanej obturacji, pojemność życiowa płuc była w granicach normy (VC=98% w.n.). Badanie gazometryczne nie wykazywało cech niewydolności oddechowej ($PaO_2 = 74$ mmHg).

Czasami przebieg kliniczny wady rozwojowej płuca jest przez długi okres bezobjawowy, a patologia jest wykrywana zupełnie przypadkowo, na przykład przy okazji diagnostyki innych schorzeń. W 2003 r. opisano przypadek 52-letniej kobiety, dotychczas zdrowej, którą przyjęto do szpitala z powodu bólów w prawej okolicy lędźwiowej. Na podstawie badania urograficznego rozpoznano kamice nerkową z wodonerczem. Dodatkowo wykonane rtg. klatki piersiowej wykazało brak płuca w lewej połowie klatki piersiowej. Badanie TK potwierdziło brak lewej tętnicy płucnej oraz obecność szczątkowego płuca zlokalizowanego w okolicy przykręgosłupowej [10].

Objawy hipoplazji płucnej u dorosłych, takie jak: nawracające infekcje dróg oddechowych, kaszel, krwioplucie, są objawami nieswoistymi, mogącymi występować również w innych schorzeniach układu oddechowego, np. w nowotworach. Przeglądając literaturę, można znaleźć opisy pojedynczych przypadków współwystępowania hipoplazji lub agenezji płucnej z chorobą nowotworową płuc lub oskrzela. W 1975 r. Mancebo i wsp. opisali 49-letnią chorą, palącą papierosy, dotychczas zdrową, hospitalizowaną z powodu wyraźnej limfadenopatii oraz nieprawidłowej masy w polu górnym płuca prawego, którym towarzyszyły zmniejszona objętość płuca prawego z przesunięciem śródpiersia na stronę prawą. W badaniu angiograficznym rozpoznano hipoplazję płuca prawego, a na podstawie badania histologicznego węzłów chłonnych pobranych podczas mediastinoskopii rozpoznano przerzuty raka niedrobnokomórkowego [11]. Elicker i wsp. opisali 54-letniego chorego, także dotychczas zdrowego, a hospitalizowanego z powodu objawów ostrej infekcji układu oddechowego. Na podstawie badania rtg. klatki piersiowej wysunięto podejrzenie masywnej pneumonii, jednak TK wykazała zagęszczenia w obrębie płata dolnego płuca lewego z limfadenopatią oraz zupełny brak płuca prawego. Na podstawie badania cytologicznego materiału z węzłów chłonnych przytchawicznych prawych, pobranego za pomocą biopsji cienkoigłowej, rozpoznano raka niedrobnokomórkowego [12]. Pandya i wsp. opisali natomiast 23-letniego mężczyznę z hipoplazją płuca lewego, u którego dodatkowo wykryto raka mukoepidermalnego zlokalizowanego w obrębie szczątkowego oskrzela głównego lewego [13].

Należy podkreślić, iż nie ma danych potwierdzających, że wady rozwojowe płuc zwiększają ryzyko zachorowania na nowotwory płuc lub oskrzeli. W przedstawionych przy-

padkach współwystępowanie choroby nowotworowej z hipoplazją płuca jest najprawdopodobniej przypadkowe. Nie bez znaczenia jest także fakt, że przedstawieni chorzy palili papierosy, co jest istotnym czynnikiem ryzyka zachorowania na raka płuca.

Diagnostyka anomalii rozwojowych płuc, poza obrazem klinicznym i badaniem przedmiotowym (asymetria szmeru pęcherzykowego, czasami kompensowana przez przerost i zwiększony przepływ powietrza przez zdrowe płuco), opiera się głównie na badaniach obrazowych. W przeważającej większości przypadków pierwszym badaniem, które sugeruje rozwojową anomalię płuc, jest badanie rtg. klatki piersiowej, w którym typowo stwierdza się zmniejszoną objętość połowy klatki piersiowej zawierającej niedorozwinięte lub szczątkowe płuco, przesunięcie śródpiersia na stronę „chorą” oraz bardzo charakterystyczną – przepuklinę drugiego płuca [3–5]. Decydujące znaczenie w diagnostyce ma badanie angio-TK jako badanie w zupełności wystarczające do wykrycia i zróznicowania typu anomalii (czy jest to agenezja, aplazja czy hipoplazja płuca) [14, 15]. Badanie to wyparło bronchografię [16]. Bronchoskopia jest natomiast wskazana u wszystkich chorych z hipoplazją płucną mających objawy nawracających infekcji układu oddechowego, jak i przygotowywanych do leczenia operacyjnego [16].

W celu precyzyjnego uwidocznienia towarzyszących anomalii naczyniowych optymalną metodą jest rezonans magnetyczny wykonywany w opcji naczyniowej (angio-MR) [17]. Część autorów przedstawia natomiast badanie angio-MR jako metodę alternatywną do angio-TK, obarczoną mniejszym ryzykiem działań niepożądanych, które jednak wciąż pozostaje metodą kosztowną i mało dostępną, co znacznie ogranicza jej zastosowanie [18].

U naszej chorej pierwszym badaniem sugerującym anomalię rozwojową płuca, łącznie z obrazem klinicznym i badaniem przedmiotowym, było rtg. klatki piersiowej, w którym stwierdzono: zmniejszoną objętość lewej połowy klatki piersiowej, przesunięcie śródpiersia na stronę lewą oraz przepuklinę płuca prawego na stronę lewą. Dodatkowo chora miała w 1994 r. wykonaną bronchografię, która wówczas była „złotym standardem” w diagnostyce wad płuc. Decydującym badaniem potwierdzającym hipoplazję było angio-TK klatki piersiowej, wykazujące szczątkowe płuco lewe, jak i szczątkową lewą tętnicę płucną. W związku z wykrztuszaniem ropnej płwociny oraz przygotowaniem chorej do zabiegu operacyjnego wykonano bronchoskopię, w wyniku której nie stwierdzono ewidentnych anomalii oskrzeli strony lewej, ale wykazano zaleganie dużej ilości ropnej wydzieliny w oskrzelach, co wymagało antybiotykoterapii przed planowanym leczeniem chirurgicznym.

Leczeniem z wyboru chorych z potwierdzoną hipoplazją płuca, oprócz stosowania antybiotykoterapii w czasie aktywnych infekcji, jest leczenie operacyjne, polegające na usunięciu szczątkowego płuca, czyli wykonanie pneumonektomii. Leczenie to jest wskazane jedynie w kilku sytuacjach: 1) gdy wadzie płuc towarzyszy wrodzona wada serca, 2) gdy niedorozwinięte płuco ulega sekwestracji oraz 3) gdy występują częste nawracające infekcje układu oddechowe-

go, które nierzadko prowadzą do zniszczenia resztkowego mięszu płuca (marskość, rozstrzenie), najczęściej objawiającego się uporczywym kaszlem oraz krwiopluciami mogącymi prowadzić do, nawet zagrażających życiu, krwotoków płucnych [16]. Osoby, u których przypadkowo wykryto hipoplazję płucną, a które nie mają objawów klinicznych, powinny podlegać jedynie obserwacji [16]. Przykładem może być przedstawiony przez Kurkcuoglu i wsp. przypadek hipoplazji płuca wykrytej przypadkowo u dotychczas zdrowej 52-letniej kobiety, u której w trakcie trzyletniej obserwacji nadal nie stwierdzono objawów związanych z wadą płuca [10].

Przedstawianą przez nas chorą można zakwalifikować do trzeciej grupy wskazań do leczenia operacyjnego. Od okresu dzieciństwa u pacjentki występowały częste infekcje układu oddechowego, w tym gruźlica płuc. W związku z powyższym leczenie operacyjne proponowano już w 1994 r., kiedy bronchograficznie rozpoznano hipoplazję płuca; chora nie wyraziła wówczas zgody na zabieg. Dopiero po 10 latach, kiedy doszło do nasilenia się objawów, pojawienia się rozstrzeni oskrzeli, marskości oraz krwiopłuc, pacjentka poddała się leczeniu chirurgicznemu, co spowodowało zdecydowaną poprawę jakości życia.

Piśmiennictwo

1. Boyden EA. Developmental anomalies of the lungs. *Am J Surg* 1955; 89: 79-89.
2. Gould SJ, Hasleton PS. Congenital abnormalities In: Hasleton PS (eds). *Spencer's Pathology of the lung*. 5th ed. McGraw-Hill, New York 1996; 57-113.
3. Fraser RS, Muller NL, Colman N, Pare's PD. Developmental anomalies affecting the airways and lung parenchyma. In: Fraser RS (eds). *Fraser and Pare's Diagnosis of diseases of the chest*. 4th ed. W.B. Saunders Company, 1999; 597-635.
4. Stocker JT. Congenital and developmental diseases. In: Dail DH, Hammar SP. *Pulmonary Pathology*. 2th ed. Springer – Verlag, New York 1994; 155-190.
5. Valle AR. Agenesis of the lung. *Am J Surg* 1955; 89: 90-100.
6. Della Pona C, Rocco G, Rizzi A, Robustellini M, Rossi G, Crasti B. Lobar hypoplasia. *Eur Respir J* 1991; 4: 1140-1142.
7. Mas A, Mirapeix RM, Domingo C, Sanudo JR, Torremorell MD, Marin A. Pulmonary hypoplasia presented in adulthood as a chronic respiratory failure: report of two cases. *Embryology, clinical symptoms and diagnostic procedures. Respiration* 1997; 64: 240-243.
8. Kadir IS, Thekudan J, Dheodar A, Jones MT, Carroll KB. Congenital unilateral pulmonary artery agenesis and aspergilloma. *Ann Thorac Surg* 2002; 74: 2169-2171.
9. Shenoy SS, Culver GJ, Pirson HS. Agenesis of lung in an adult. *Am J Roentgenol* 1979; 133: 755-757.
10. Kurkcuoglu IC, Eroglu A, Karaoglanoglu N, Polat P. Pulmonary hypoplasia in a 52-year-old woman. *Ann Thorac Surg* 2005; 79: 689-691.
11. Mancebo A, Wanner A. Lung tumor in a patient with congenital unilateral hypoplasia of the pulmonary artery. *Chest* 1975; 68: 846-847.
12. Elicker BM, Leung JW, Reddy GP, Gotway MB. Unilateral thoracic opacification with volume loss diagnostic considerations. *Clin Pulm Med* 2006; 13: 70-72.
13. Pandya H, Matthews S. Mucoepidermoid carcinoma in a patient with congenital agenesis of the left upper lobe. *Br J Radiol* 2003; 76: 339-342.
14. Mata JM, Caceres J, Lucasa J, Garcia-Conesa JA. CT of congenital malformations of the lung. *Radio Graphics* 1990; 10: 651-674.
15. Rappaport DC, Herman SJ, Weisbrod GL. Congenital bronchopulmonary diseases in adults: CT findings. *AJR Am J Roentgenol* 1994; 162: 1295-1299.
16. Mardini MK, Nyhan WL. Agenesis of the lung. Report of four patients with unusual anomalies. *Chest* 1985; 87: 522-527.
17. Alper H, Sener RN. Pulmonary aplasia: MR angiography findings. *Eur Radiol* 1996; 6: 89-91.
18. Mutlu H, Basekim C, Silit E, Pekkalı Z, Ozturk E, Karaman B, Kantarci M, Kizilkaya E, Karlı F. Gadolinium-enhanced 3D MR angiography of pulmonary hypoplasia and aplasia. *AJR Am J Roentgenol* 2006; 187: 398-403.