

# Çocukluk Çağında Nadir Görülen Bir Olgu: Konjenital Kistik Adenomatoid Malformasyon

## A RARE CASE IN CHILDHOOD: CONGENITAL CYSTIC ADENOMATOID MALFORMATION

Dr. Ayhan SÖĞÜT,<sup>a</sup> Dr. Murat EKİNCİ,<sup>a</sup> Dr. İbrahim ADALETLİ,<sup>b</sup> Dr. Murat ELEVLİ<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği, Haseki Eğitim ve Araştırma Hastanesi,  
<sup>b</sup>Radyoloji AD, İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, İSTANBUL

### Özet

Konjenital kistik adenomatoid malformasyon, akciğerin nadir görülen bir lezyonudur. Yenidoğan döneminde akut solunum sıkıntısı, süt çocukluğu ve çocukluk yaş grubunda ise tekrarlayan akciğer enfeksiyonları şeklinde iki klinik formda ortaya çıkar. Ayrıca göğüs ağrısı, pnömotoraks ve rastgele çekilen grafilerde saptanan asemptomatik olgular da vardır.

Bu yazıda, akciğer grafisi ve tomografisinde kistik adenomatoid malformasyon tanısı alan 2.5 aylık bir kız hastayı sunduk ve bu nadir görülen lezyonu literatür eşliğinde tartıştık.

**Anahtar Kelimeler:** Kistik adenomatoid malformasyon, akciğer, kist

**Türkiye Klinikleri J Pediatr 2006, 15:73-75**

### Abstract

The congenital cystic adenomatoid malformation is a rare lesion of the lung. It appears clinically in two forms: in the newborn period as acute respiratory distress, and in infancy and childhood as a recurrent pulmonary infections. Other manifestations are chest pain, pneumothorax, and asymptomatic incidental discovery.

We presented a case of a 10-week-old girl with cystic adenomatoid malformation diagnosed by chest x-ray and chest computed tomography and this rare lesion was discussed in the light of the literature.

**Key Words:** Cystic adenomatoid malformation, lung, cyst

**K**onjenital kistik adenomatoid malformasyon (KKAM) akciğerlerin nadir görülen bir gelişimsel anomalisi olup, ilk kez 1949 yılında Ch'in ve Tang tarafından tanımlanmıştır.<sup>1</sup> Literatürde yapılan incelemede yaklaşık 300'e yakın KKAM'lu olgu bildirilmiştir.<sup>2</sup> Cinsiyet, ırk, anne yaşı ve ailevi yatkınlık göstermez. Etyopatogenezi halen bilinmemektedir. Akciğerin normal gelişimindeki bir bozukluk veya fokal displaziden kaynaklanmış olabileceği ileri sürülmektedir.<sup>3</sup>

Literatürde tanımlanmış olan KKAM'ların çoğunda tek lob tutulmuş olup, multilober tutulum

daha az bildirilmektedir.<sup>4</sup> Olguların %18-20'sine Prune Belly, renal agenezi, pulmoner sekestrasyon, diyafragma hernisi ve kontralateral akciğerin bulunmaması gibi doğumsal anomaliler eşlik eder.<sup>5</sup>

Biz bu yazıda kardiyomegali şüphesiyle ileri tetkik ve inceleme için kardiyoloji polikliniğimize gönderilen ve ekokardiyografisi normal bulunan, akciğer grafisi ve tomografisi ile konjenital kistik adenomatoid malformasyon tanısı konulan 2.5 aylık asemptomatik bir süt çocuğunu sunduk.

### Olgu

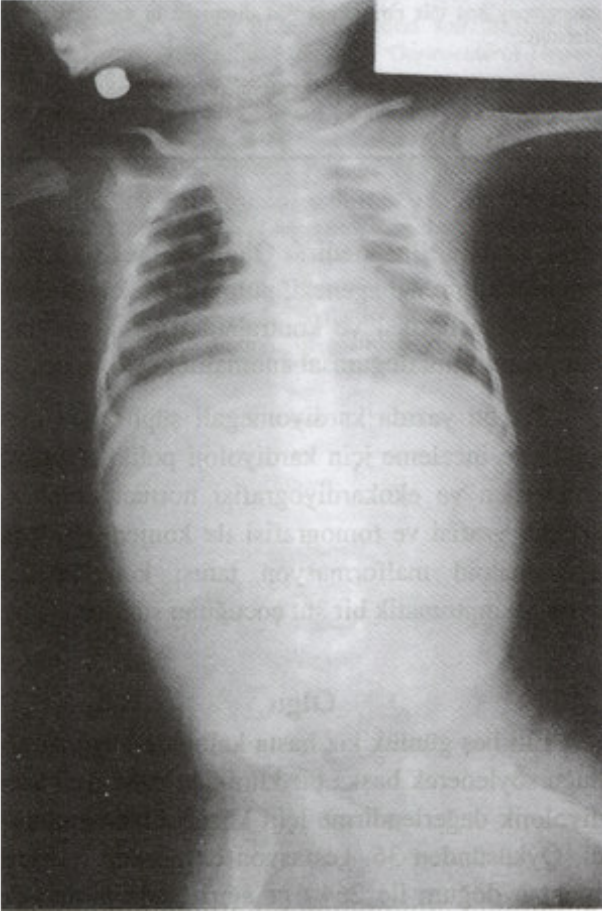
Elli beş günlük kız hasta kalbinde büyüme olduğu söylenerek başka bir klinikten daha ileri kardiyolojik değerlendirme için kliniğimize gönderildi. Öyküsünden 36. gestasyon haftasında, normal spontan doğum ile 2640 gr ağırlığında hastanede doğduğu öğrenildi. Fizik muayenesinde genel durumu iyi, tartısı 5600 gr (75.p), boyu 58 cm (50.p),

Geliş Tarihi/Received: 05.04.2005 Kabul Tarihi/Accepted: 18.10.2005

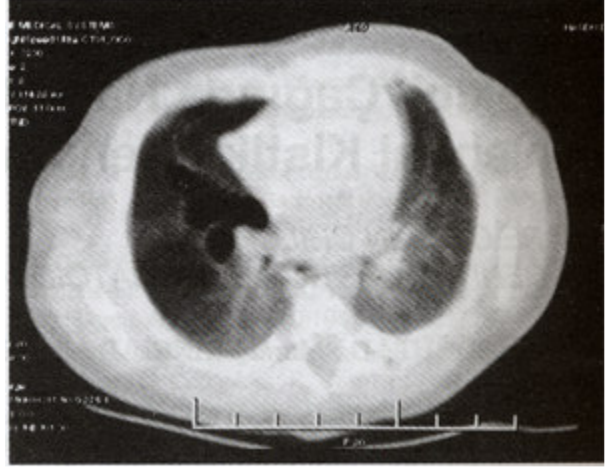
**Yazışma Adresi/Correspondence:** Dr. Ayhan SÖĞÜT  
Haseki Eğitim ve Araştırma Hastanesi,  
Çocuk Kliniği, İSTANBUL  
ayhansogut29@yahoo.com

Copyright © 2005 by Türkiye Klinikleri

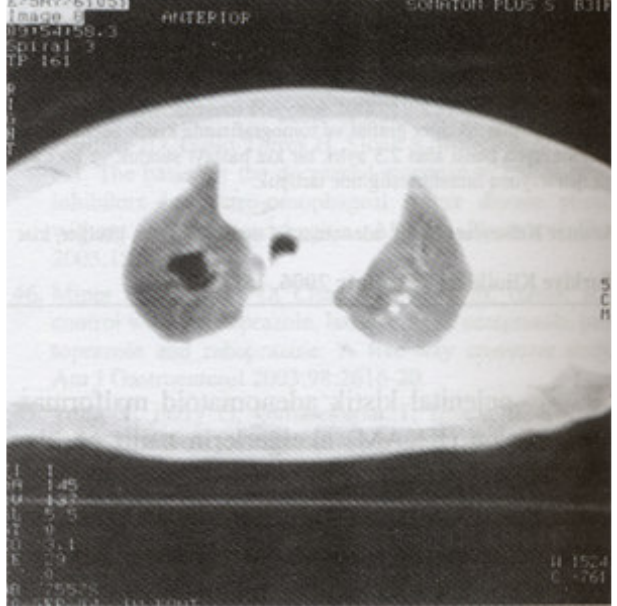
ateşi normal, solunumu rahat ve akciğer sesleri dinlemekle doğal, kalp tepe atımı 110/dk., apeks solda, kalp sesleri normal, üfürüm yok, femoral nabızları palpable, batın rahat ve karaciğer 1 cm kot kavşını geçiyordu. Diğer sistem muayeneleri doğaldı. Hastanın telegrafisi, elektrokardiyografisi ve ekokardiyografisi normal bulundu. Akciğer grafisinde sağ akciğer üst-orta zonda radyolusen alan görüldü (Resim 1). Lezyonun natür ve morfolojisini değerlendirmek için çekilen akciğer tomografisinde sağ akciğer üst lobda 35x15x10 mm boyutlarında kistik malformasyon saptandı (Resim 2). Çocuk cerrahisi ile konsulte edilen hastanın kistik lezyonları cerrahi müdahale yapılmaksızın izleme alındı. Hasta 6 aylıkken çekilen kontrol akciğer tomografisinde lezyonun boyutunda (10x12x12 mm) belirgin regresyon gözlemlendi (Resim 3).



**Resim 1.** Akciğer grafisinde sağ akciğer üst-orta zonda radyolusen alan izlenmektedir.



**Resim 2.** Akciğer tomografisinde sağ akciğer üst lobda 35x15x10 mm büyüklüğünde kistik malformasyon izlenmektedir.



**Resim 3.** Kontrol akciğer tomografisinde lezyonun boyutunda (10x12x12 mm) belirgin regresyon izlenmektedir.

### Tartışma

KKAM yenidoğan döneminde ciddi ve ilerleyici solunum sıkıntısına, çocuk ya da erişkinlerde ise bir loba lokalize yineleyen akciğer enfeksiyonuna neden olabilir. Literatürde yayınlanan çalışmalar göstermektedir ki, KKAM'ların %50-72'si doğumda asemptomatik olup, postnatal dönemde çekilen grafilerin %5-60'ı normal olarak bulunmaktadır.<sup>6-8</sup> Küçük lezyonlar çok az semptom verirler. Kistin ekspansiyonu doğumda ya da doğumdan kısa süre sonra solunum sıkıntısına, ciddi

dispneye ve siyanoza neden olur. Ölü doğum ya da prematüre olgularda solid bir akciğer kitlesi bulunur ve bu olgularda hidrops, asit ve polihidramnios görülebilir. Bu lezyonlar bazen hiç semptom vermezler ve ancak hayatın herhangi bir döneminde çekilen akciğer grafisi ile tanınırlar.<sup>3,9</sup> Bizim olgumuz da asemptomatik olup, çekilen akciğer grafisindeki radyolusen alan nedeniyle istenen akciğer tomografisi ile KKAM tanısı aldı.

Bu patolojiyi ilk kez 1975 yılında Stocker ve ark. sınıflandırdı. Klinik, makroskopik ve mikroskopik kriterlere göre yapılan bu sınıflandırma halen standart bir sınıflandırma olarak kullanılmaktadır. KKAM'ların %60-70'ini oluşturan Tip I silialı psödostratifiye kolumnar epitel ile döşeli, 2 cm.den daha büyük, tek kist ya da multiple büyük kistlerden oluşur. Kistler arasında normal görünümlü alveoller bulunur. Tip II olguların %20-30'unda görülür ve terminal bronşiolere benzeyen 1 cm.den küçük çok sayıda kist vardır. Bu kistler silialı küboidal ya da kolumnar epitel ile kaplıdır. Bu tip II lezyonlara sıklıkla diğer doğumsal anomaliler eşlik eder ve bu olgularda ölü doğum sıklığı fazladır. Tip III olguların %10'unda bulunur. Küboidal epitelle döşeli, bronşiol benzeri yapılar içeren, büyük ve solid bir kitle şeklindedir.<sup>10</sup>

Radyolojik bulgular tanısaldır. Akciğer grafisinde multiple ya da tek kist veya solid bir kitle şeklinde görülür. Yenidoğanda ayırıcı tanıda postpnömonik pnömatoseller, konjenital lobar anfizem, bronkojenik kistler ve konjenital diyafragma hernisi düşünülmeli ve akciğer tomografisi ya da manyetik rezonans görüntüleme istenmelidir. Prenatal tanı 16. gebelik haftasından sonra mümkündür.<sup>3,9</sup>

Semptomatik KKAM'ların tedavisi cerrahi rezeksiyondur.<sup>2,6,11</sup> Ancak asemptomatik KKAM'lerin tedavisi tartışmalıdır. Van Leeuwen ve ark. prenatal tanı almış, asemptomatik ve lezyonu büyüme göstermeyen olguları izlemeyi tercih etmiştir.<sup>6</sup> Roggin ve ark. bu lezyonların çoğunun (%86) spontan olarak gerilediğini ve cerrahi girişimin gerekli olmayabileceğini ileri sürmüştür.<sup>12</sup> Bazı araştırmacılar ise yineleyen infeksiyonlar, pnömotoraks ve nadiren de olsa malinite gibi komplikasyonlardan kaçınmak için erken cerrahi rezeksiyonu önermektedir.<sup>13-15</sup> Uzun süreli prognoz, cerrahi rezeksiyon

sonrası kalan akciğer dokusunun hacmine bağlıdır ve relatif olarak iyidir.<sup>11</sup> Biz de asemptomatik olan olgumuzu cerrahi girişim yapmadan izleme aldık ve hastamızın kontrol BT'sinde lezyonun büyüklüğünde belirgin gerileme olduğunu gördük.

Sonuç olarak, asemptomatik KKAM'ların spontan olarak gerileyebileceği gözlenmiş ve bu olguların cerrahi girişim yapılmaksızın izlenebileceği kanaatine varılmıştır.

## KAYNAKLAR

1. Ch'in KY, Tang MY. Congenital adenomatoid malformation of one lobe of a lung with general anasarca. Arch Pathol 1949;48:221-9.
2. Hugger K, Maupin KD. Late presentation of congenital cystic adenomatoid malformation of lung in ten-year-old girl. Pediatr Pulmonol 2004;37:276-8.
3. Lierl M. Congenital abnormalities. In: Hilman BC, ed. Pediatric Respiratory Disease: Diagnosis and Treatment. Philadelphia: WB Saunders; 1993. p.457-98.
4. Lackner RP, Thompson AB, Rikkers LF, Galbraith TA. Cystic adenomatoid malformation involving an entire lung in a 22-year-old woman. Ann Thorac Surg 1996;61:1827-9.
5. Fowler CL, Johnson L, Shukla P, Halverson K. Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung. S D J Med 1987;40:5-8.
6. Van Leeuwen K, Teitelbaum DH, Hirschl RB, et al. Prenatal diagnosis of congenital cystic adenomatoid malformation and its postnatal presentation, surgical indications, and natural history. J Pediatr Surg 1999;34:794-8.
7. Waszak P, Claris O, Lapillonne A, et al. Cystic adenomatoid malformation of the lung: Neonatal management of 21 cases. Pediatr Surg Int 1999;15:326-31.
8. Cacciari A, Ceccarelli PL, Pulu GL, et al. A series of 17 cases of congenital cystic adenomatoid malformation of the lung: Management and outcome. Eur J Pediatr Surg 1997;7:84-9.
9. Kravitz RM. Congenital malformations of the lung. Pediatr Clin North Am 1994;41:453-72.
10. Stocker JT, Madewell JE, Drake RM. Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung. Classification and morphologic spectrum. Hum Pathol 1977;8:155-71.
11. Reynold M. Congenital lesions of the lung. In: Shields TW, ed. General Thoracic Surgery 4<sup>th</sup> ed. Baltimore: Williams & Wilkins; 1994. p.871-4.
12. Roggin K, Breur CK, Carr SR, et al. The unpredictable character of congenital cystic lung lesions. J Pediatr Surg 2000;35:801-5.
13. Azdick NS, Harrison MR, Crombleholme TM, et al. Fetal lung lesions-management and outcome. Am J Obstet Gynecol 1998;179:884-9.
14. Papagiannopoulos K, Hughes S, Nicholson A, et al. Cystic lung lesions in the pediatric and adult population: Surgical experience at the Brompton Hospital. Ann Thorac Surg 2002;73:1594-8.
15. Sittig SE, Asay GF. Congenital cystic adenomatoid malformation in the newborn: Two case studies and review of the literature. Respir Care 2000;45:1188-95.