

Konjenital Kistik Adenomatoid Malformasyonlu Bir Olgu Sunumu

Congenital Cystic Adenomatoid Malformation: Case Report

Dr. Özmert M. A. ÖZDEMİR,^a
Dr. Hacer ERGİN,^a
Dr. Abdullah KARACA,^a
Dr. Uğur KOLTUKSUZ,^b
Dr. Nevzat KARABULUT,^c
Dr. Nagihan YALÇIN^d

^aPediyatri AD,
^bÇocuk Cerrahisi AD,
^cRadyoloji AD,
^dPatoloji AD,
Pamukkale Üniversitesi Tıp Fakültesi,
Denizli

Geliş Tarihi/Received: 19.06.2008
Kabul Tarihi/Accepted: 02.09.2008

Bu yazı, 16. Ulusal Neonatoloji Kongresi (9-12 Nisan 2008 Antalya)'nde poster olarak sunulmuştur.

Yazışma Adresi/Correspondence:
Dr. Özmert M.A. ÖZDEMİR
Pamukkale Üniversitesi Tıp Fakültesi,
Pediyatri AD, Denizli,
TÜRKİYE/TURKEY
drozmert@gmail.com

ÖZET Konjenital kistik adenomatoid malformasyon (KKAM) primer bronşiyollerin düzensiz, hamartamatöz ve adenomatoid proliferasyonu ile karakterize olup, 1/11000-1/35000 sıklıkta görülür. Histopatolojik olarak kist boyut ve sayısı farklılık gösteren üç tipi vardır. KKAM tedavisinde genel yaklaşım olarak semptomatik olgularda cerrahi, asemptomatik olgularda ise klinik izlem önerilmektedir. Bu yazıda beş günlükken solunum sıkıntısı nedeniyle getirilen ve KKAM tanısı konulan 35 haftalık bir prematüre yenidoğan sunuldu. Akciğer grafisi ve toraks bilgisayarlı tomografisi ile sağ akciğerin 2/3'ünü kaplayan ve mediasteni sola iten kitle saptandı. Oniki günlükken sağ akciğer üst lobektomi ve alt lob postero-bazal segmentektomi uygulandı. Histopatolojik incelemede tip I KKAM tanısı konulan olguda, postoperatif dönemde herhangi bir komplikasyon görülmedi. Bu olgu nedeniyle semptomatik KKAM'li olgularda erken cerrahi girişimin önemi vurgulandı.

Anahtar Kelimeler: Konjenital kistik adenomatoid malformasyon; yenidoğan; akciğer radyogramı; bilgisayarlı tomografi

ABSTRACT Congenital cystic adenomatoid malformation (CCAM) is characterized by disorganized, hamartomatous and adenomatoid proliferation of primary bronchiole and occurs with the frequency of 1/11000-1/35000. Histopathologically, there are three types of CCAM, differing in the number and size of the cysts. Usually, surgical management for the symptomatic cases and clinical follow up for the asymptomatic cases are recommended. In this article, a 35-week-old premature infant with CCAM presenting with respiratory distress on postnatal fifth day was reported. A mass covering the 2/3 of the right lung and pushing the mediastinum to the left was determined by the chest radiography and the thorax computerized tomography. When the infant was 12 days old, right upper lobectomy and right lower lobe posterobasal segmentectomy were performed. Histopathologic examination was consistent with CCAM type I. The postoperative period was uneventful. On account of this patient, the importance of early surgical treatment for the symptomatic cases with CCAM was emphasized.

Key Words: Cystic adenomatoid malformation of lung, congenital; infant, newborn; mass chest x-ray; tomography, X-ray computed

Türkiye Klinikleri J Med Sci 2010;30(2):798-802

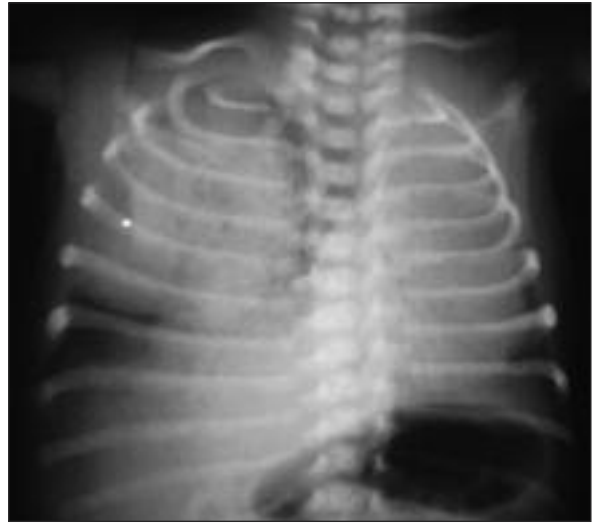
Akciğerin konjenital kistik hastalıkları, konjenital kistik adenomatoid malformasyon (KKAM), pulmoner sekestrasyon ve bronkojenik kist olmak üzere başlıca üç tiptir.¹ İlk kez Ch'in ve Tang tarafından 1949 yılında tanımlanan KKAM, 1/11000-1/35000 sıklıkta görülen bir embriyogenik farklılaşma anomalisidir.²⁻⁴ Her iki cinste de eşit görülen KKAM'da normal akciğer dokusunun yerini, değişik boyut ve sayıda kistler almaktadır.³⁻⁶ KKAM'da sıklıkla tek lob tutulumu gözlenirken, multilober tutulum nadirdir.^{5,6} Büyüyüp genişleyen kistler akciğere, büyük damarlara

ve özefagusu bası yaparak ve mediastinal kaymaya yol açarak, intrauterin dönemde hidrops ve polihidramniyoz, postnatal dönemde ise yaşamı tehdit eden solunum sıkıntısına neden olabilmektedir.^{7,8} Ancak, çoğu olgu doğumda asemptomatik olup postnatal dönemde çekilen akciğer grafileri normaldir.^{7,8}

Bu yazıda, doğumdan sonra solunum sıkıntısı başlayan, sağ akciğerde multilober KKAM saptanan ve 12 günlükken cerrahi olarak tedavi edilen bir yenidoğan sunuldu.

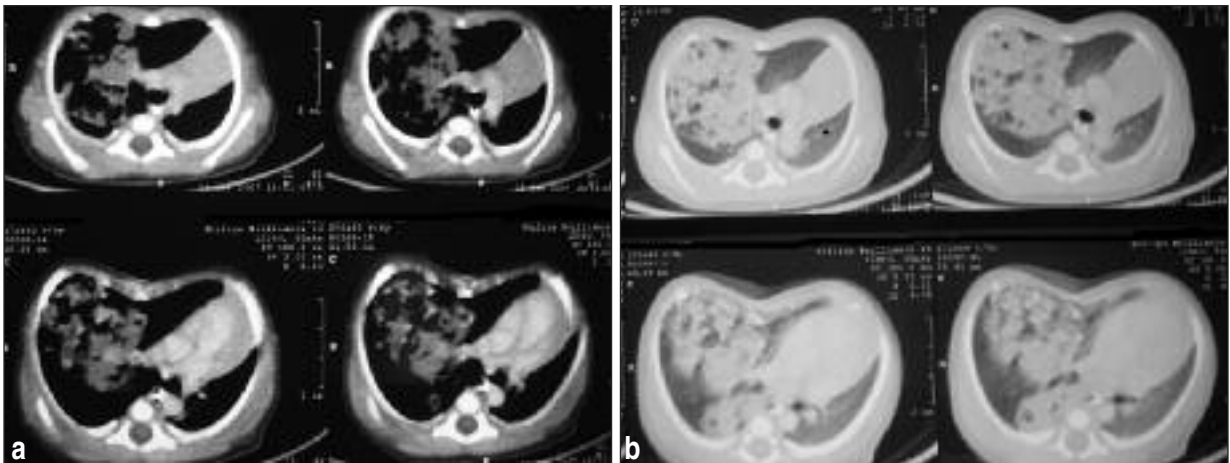
OLGU SUNUMU

Otuzbeş yaşındaki annenin üçüncü gebeliğinden son adet tarihine göre 35 haftalık, spontan vajinal yolla 2300 (50p) gr doğan kız bebekte, prenatal öyküden ultrasonografik (US) incelemede polihidramniyoz dışında patolojik bir bulgu saptanmadığı, natal öyküden doğar doğmaz ağladığı, birinci ve beşinci dakika Apgar skorlarının 8 ve 10 olduğu, solunum sıkıntısının gözlenmediği öğrenildi. Klinik izleminde doğumdan sonra solunum sıkıntısı başlayan ve akciğer grafisinde kardiomegali, sağ akciğerde konsolidasyon saptanan bebek, beş günlükken ileri tetkik ve tedavi için hastanemize getirildi. Fizik bakışında vücut ağırlığı 1980 gr (10-25p), boyu 47 cm (50-75p), baş çevresi 33 cm (50-75p), solunum sayısı 66/dk, oksijen saturasyonu %90 olarak saptandı. Her iki hemitoraks solunuma eşit katılıyordu, sağ hemitoraksta dinlemekle kre-



RESİM 1: PA akciğer grafisinde sağ akciğerin büyük kısmını dolduran ve mediasteni sola iten homojen dansite artışı izleniyor.

pitan raller duyuldu. Diğer sistem bulguları normaldi. Laboratuvar incelemesinde tam kan sayımı, biyokimyasal tetkikleri, tiroid fonksiyon testleri, batın US normaldi. İnfeksiyon bulgusu saptanmadı. Akciğer grafisinde sağ akciğerin büyük kısmını dolduran ve mediasteni sola iten homojen dansite artışı saptandı (Resim 1). Toraks bilgisayarlı tomografide (BT) mediasten ve parankim penceresindeki ardışık kesitlerde, sağ akciğer üst lobunda 4x3.5x3 cm boyutlarında, sağ akciğer alt lob superior ve mediobazal kesimlerinde 4x4x2.5 cm boyutlarında bronşla devamlılık gösteren, tübüler hava dansiteleri olan, yumuşak doku dansitesinde, solid



RESİM 2: Toraks BT incelemesinde mediasten (A) ve parankim (B) penceresindeki ardışık kesitlerde bronşla devamlılık gösteren, tübüler hava dansiteleri olan, yumuşak doku dansitesinde, solid kitle formunda lezyon. Mediastinal yapıların sola doğru yer değiştirdiği ve sol akciğerin nispeten hipoplazik olduğu görülmektedir.

kitle formunda lezyon saptanırken, mediastinal yapıların sola doğru yer değiştirdiği ve sol akciğerin nispeten hipoplazik olduğu görüldü (Resim 2 A, B). Bu bulgular ile multilober KKAM tanısı konulan olgunun, ekokardiyografik (EKO) incelemesinde 4 mm çaplı patent foramen ovale (PFO) saptandı. Oniki günlükken opere edilen olguya, sağ akciğer üst lobektomi ve alt lob postero-bazal segmentektomi uygulandı. Postoperatif dönemde sorunu olmayan ve histopatolojik tanısı tip I KKAM olarak bildirilen olgunun, 26 günlükken çekilen akciğer grafisinde sol akciğer dokusunun iyi ekspanse olduğu görüldü (Resim 3).

TARTIŞMA

Konjenital akciğer malformasyonlarının %25'ini oluşturan KKAM, Stocker ve arkadaşları tarafından klinik, makroskopik ve mikroskopik kriterler esas alınarak üç tipte sınıflandırılmıştır.^{8,9} Tip I; en sık (%50-60) görülen tiptir; çapı 2 cm'den büyük tek veya çok sayıda yalancı çok katlı silendirik epitel ile döşeli kistleri içerir. Tip II; %30-40 sıklıkta görülür, çapları 1 cm'den küçük, küboid-silendirik epitel ile döşeli çok sayıda küçük kistler içerir. Tip III; %10 sıklıkta görülür; prognozu en kötü olan tiptir.^{3,9} Klinik, radyolojik ve histopatolojik olarak olgumuza tip I multilober KKAM tanısı konuldu.



RESİM 3: Postoperatif iki hafta sonra çekilen PA akciğer grafisinde sol akciğer dokusunun iyi ekspanse olduğu görülmektedir.

KKAM'nin kliniği, hidrops fetalisten yenidoğanın solunum sıkıntısı sendromu veya asemptomatik bebeklere kadar geniş bir spektrum gösterebilir.^{7,10,11} Olguların %74'ü doğumdan sonra asemptomatik iken, 1/3'ünde doğumda solunum sıkıntısı semptomları vardır. Asemptomatik olguların %71'inde postnatal dönemde radyolojik olarak anormallikler saptanmış ve elektif cerrahiye gitmiştir.^{8,11,12} KKAM tanısında radyolojik görüntüleme olarak göğüs grafisinin duyarlılığı %61 iken bilgisayarlı tomografinin %100'dür.⁵ KKAM'ın üç tipinde de mediastinal kayma, büyük damarların ve özefagusun kompresyonuna bağlı polihidramniyoz, hidrops ve pulmoner hipoplazi gelişebilmektedir. Tutulumun iki taraflı olması ve fetal hidrops varlığı prognozu olumsuz etkilemektedir.^{7,8,10-12} Ancak fetal hidropslu olgularda da kendiliğinden düzelmeye olabileceği bildirilmektedir.¹³ Polihidramniyoz yükü olan olgumuzda solunum sıkıntısı doğumdan sonra başladı. Radyolojik incelemede mediasteninin sola yer değiştirdiği görüldü ve sol akciğerde hipoplazi saptandı.

Prenatal US ile 18. gebelik haftasından sonra (ortalama 22-23. haftalarda) tanısı konulabilen KKAM'li olgularda %25 abortus, %15 ölüm ve %60 ise canlı doğum olduğu bildirilmiştir.^{4,8,11} Ultrasonografik inceleme subjektif kriterlere ve sıklıkla non-spesifik bulgulara dayanmaktadır.¹² Pozitif prediktif değeri %57 olan prenatal US, fetal hidrops veya pulmoner hipoplazi gibi fatal sonlanabilen durumların erkenden saptanması ve gerekli tedavinin erkenden yapılabilmesi açısından önemlidir.^{4,11} Normal bir akciğer grafisi hastalığı ekarte ettirmede gibi gerilediğini de göstermezken, BT lezyonunun saptanmasında %100 duyarlıdır.^{5,6} Prenatal US ile KKAM şüpheli olgular, postnatal dönemde yakın takip edilmeli ve BT ile tanı doğrulanmalıdır.^{5,12} Kesin tanı kitlenin cerrahi çıkarımı ve yapılan histopatolojik inceleme sonrası konulmaktadır.⁷ Ayırıcı tanıda lobar sekestresyon, konjenital diyafragma hernisi, bronkojenik kist ve lobar amfizem düşünülmelidir.^{5,8,11} Prenatal US tanısı olmayan, postnatal çekilen akciğer grafisi ve BT ile KKAM düşünülen, histopatolojik değerlendirme ile tip I KKAM tanısı kesinleşen olgumuzda diğer tanımlar ekarte edildi.

KKAM'li olgulara %15 oranında bilateral renal agenezi, megaüreter, hidronefroz ve ventriküler septal defekt gibi konjenital anomalilerin eşlik ettiği bildirilmiştir.⁴ Batın US'si normal olan olguda EKO'da PFO saptandı.

KKAM'nin tedavi yaklaşımında genel kural, semptomatik olgularda cerrahi çıkarımdır, asemptomatiklerde ise %29 oranında cerrahi bir işleme gerek kalmayabileceği söylenmekte, ancak bu olguların yakın izlemi önerilmektedir.^{3,4,10,12} Prenatal KKAM tanılı olguların %35-48'inde kendiliğinden düzelme olduğu rapor edilmiştir.^{4,12} Ancak, tekrarlayan akciğer enfeksiyonu, pnömotoraks ve nadiren plevrapulmoner blastom ve bronkoalveoler karsinom gibi malignite riski bulunduğundan, asemptomatik olgularda da erken cerrahi müdahalenin tercih edilebileceği belirtilmektedir.^{8,10,14} Postoperatif ventilasyon gereksinimi daha az olduğundan, asemptomatik olgularda cerrahi müdahalenin postnatal üç-dokuz ay arasında uygun olacağı bildirilmektedir.^{5,6} Cerrahi yöntem olarak en sık lobektomi uygulanmakla birlikte, multilober tutulumlu olgularda segmentektomi ve pnömoektomi de uygulanabilmektedir.^{6,8} Cerrahi sonra-

sı erken dönemde komplikasyon olarak pnömotoraks, plevral effüzyon ve hipoksi gelişebilirken, geç dönemde rezidüel kistik yapılara bağlı tekrarlayan enfeksiyonlar rapor edilmiştir.^{6,8} Solunum sıkıntısı semptomları doğumdan sonra başlayan ve akciğer grafisinde mediastinal şift saptanan olguya, 12 günlükken sağ akciğer üst lobektomi ve alt lob postero-bazal segmentektomi uygulandı. Postoperatif dönemde ventilatör tedavisi gereksinimi olmayan, herhangi bir komplikasyon görülmeyen olgunun altı aylık izleminde tekrarlayan akciğer enfeksiyonu saptanmadı. Ülkemizden yayınlanan ve ulaştığımız KKAM'li olguların genel özellikleri Tablo 1'de verilmiştir. Buna göre prenatal US ile 19-26. gebelik haftaları arasında tanı konulduğu, yenidoğan dönemi sonrası sıklıkla başvuru şikayetin tekrarlayan akciğer enfeksiyonu olduğu, sol akciğer tutulumunun daha sık saptandığı ve cerrahi yöntem olarak başta lobektomi olmak üzere segmentektomi uygulandığı rapor edilmiştir.

Bu yazıda, prenatal ultrasonografik incelemenin ve semptomatik KKAM'li olgularda erken dönemde cerrahi girişimin, prognoz açısından önemi vurgulandı.

TABLO 1: Hastaların genel özellikleri.

Başvuru Şikayeti	Tanı Yaşı	Cinsiyet	Tutulmuş Akciğer Alanı	Tedavi	Eşlik Eden Anomaliler	İzlem
Kılıçarslan ve ark. ¹⁴ Solunum sıkıntısı / Tekrarlayan akciğer enfeksiyonu	1 günlük 19 aylık	Kız Kız	Sol alt Sol alt	Segmentektomi Lobektomi	Polihidroamniyoz	-
Sağol ve ark. ¹⁵ Prenatal US	19. hft. Fetus 23. hft. Fetus	Belirtilmemiş Belirtilmemiş	Sağ akciğer Sol akciğer	Gebelikler sonlandırılmış	-	-
Kacar ve ark. ¹⁶ Prenatal US	19. hft. Fetus 22. hft. Fetus 24. hft. Fetus	Kız Erkek Erkek	Sol alt Sol alt Sağ alt	Abortus 26. hft. exitus 32. hft. exitus	-	-
Baytur ve ark. ¹⁷ Prenatal US	22. hft. Fetus	Kız	Sol alt ve üst	Postnatal Takip	-	3. ayda semptomsuz
Şafak ve ark. ¹⁸ Prenatal US	25. hft. Fetus	Belirtilmemiş	Sol alt	Postnatal Takip	-	2. ayda semptomsuz
Günel ve ark. ¹⁹ Prenatal US	26. hft. Fetus	Kız	Sol alt	Postnatal 4. günde sol alt lobektomi	Polihidroamniyoz	2 yaşında semptomsuz
Söğüt ve ark. ²⁰ Akciğer grafisi (Kalpte büyüme)	55 günlük	Kız	Sağ üst	Takip	-	Regresyon
Günşar ve ark. ²¹ Karın şişliği ve halsizlik /Akciğer grafisi	11 aylık	Kız	Sağ alt	Segmentektomi	Multiloküler renal kist	-
Soysal ve ark. ²² Tekrarlayan akciğer enfeksiyonu/Akciğer grafisi	20 yaşında	Erkek	Sol üst	Lobektomi	-	Postop 3 ay sonra semptomsuz
Gürsoy ve ark. ²³ Tekrarlayan akciğer enfeksiyonu	22 yaşında	Erkek	Sağ alt	Lobektomi	-	Semptomsuz

KAYNAKLAR

1. Miller MJ, Fanaroff AA, Martin RJ. Respiratory disorders in preterm and term infants. In: Martin RJ, Fanaroff AA, Walsh MC, eds. *Fanaroff and Martin's Neonatal-Perinatal Medicine Diseases of the Fetus and Infant*. 8th ed. Philadelphia: Mosby Elsevier; 2006. p.1122-46.
2. Ch'in KY, Tang MY. Congenital adenomatoid malformation of one lobe of a lung with general anasarca. *Arch Pathol (Chic)* 1949;48(3): 221-9.
3. Laberge JM, Flageole H, Pugash D, Khalife S, Blair G, Filiatrault D, et al. Outcome of the prenatally diagnosed congenital cystic adenomatoid lung malformation: a Canadian experience. *Fetal Diagn Ther* 2001;16(3):178-86.
4. Gornall AS, Budd JL, Draper ES, Konje JC, Kurinczuk JJ. Congenital cystic adenomatoid malformation: accuracy of prenatal diagnosis, prevalence and outcome in a general population. *Prenat Diagn* 2003;23(12):997-1002.
5. Calvert JK, Lakhoo K. Antenatally suspected congenital cystic adenomatoid malformation of the lung: postnatal investigation and timing of surgery. *J Pediatr Surg* 2007;42(2):411-4.
6. Khosa JK, Leong SL, Borzi PA. Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung: indications and timing of surgery. *Pediatr Surg Int* 2004;20(7):505-8.
7. Cacciari A, Ceccarelli PL, Pihu GL, Bianchini MA, Mordenti M, Gabrielli S, et al. A series of 17 cases of congenital cystic adenomatoid malformation of the lung: management and outcome. *Eur J Pediatr Surg* 1997;7(2):84-9.
8. Waszak P, Claris O, Lapillonne A, Picaud JC, Basson E, Chappuis JP, et al. Cystic adenomatoid malformation of the lung: neonatal management of 21 cases. *Pediatr Surg Int* 1999;15(5-6):326-31.
9. Stocker JT, Madewell JE, Drake RM. Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung. Classification and morphologic spectrum. *Hum Pathol* 1977;8(2):155-71.
10. Roggin KK, Breuer CK, Carr SR, Hansen K, Kurkchubasche AG, Wesselhoeft CW Jr, et al. The unpredictable character of congenital cystic lung lesions. *J Pediatr Surg* 2000; 35(5):801-5.
11. Sapin E, Lejeune V, Barbet JP, Carricaburu E, Lewin F, Baron JM, et al. Congenital adenomatoid disease of the lung: prenatal diagnosis and perinatal management. *Pediatr Surg Int* 1997;12(2-3):126-9.
12. Calvert JK, Boyd PA, Chamberlain PC, Syed S, Lakhoo K. Outcome of antenatally suspected congenital cystic adenomatoid malformation of the lung: 10 years' experience 1991-2001. *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed* 2006;91(1):F26-8.
13. Diamond IR, Wales PW, Smith SD, Fecteau A. Survival after CCAM associated with ascites: a report of a case and review of the literature. *J Pediatr Surg* 2003;38(9):E1-3.
14. Kiliçarslan B, Yaz M, Paksoy N. Congenital cystic adenomatoid malformation. Report of two cases and review of the literature. *Turk J Pediatr* 1998;40(2):289-94.
15. Sağol S, Akercan F, Göl M, Özyürek ŞE, Zekioglu O, Veral A. [Congenital cystic adenomatoid malformation: two cases]. *Türkiye Klinikleri J Gynecol Obst* 2002; 12(2):162-4.
16. Kaçar M, Ünlübay D, Uysal S, Cömert DO. [Case report: prenatal sonographic diagnosis in congenital cystic adenomatoid malformation]. *Diagnostic and Interventional Radiology* 2002;8(4):506-9.
17. Baytur BY, Özçakır HT, Yüksel H, Genç AK, Çağlar H. [Congenital Cystic Adenomatoid Malformation Type 1]. *Perinatol Derg* 2004; 12(2): 102-4.
18. Şafak AA, Kunduracı E, Erdoğmuş B, İlçe Z, Yazıcı B. [Congenital cystic malformation of the lung: case report]. *Düzce Tıp Fak Derg* 2005;1(1):24-6.
19. Günel E, Yurtçu M, Tavlı L. Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung (prenatal diagnosis and postnatal management). *Genel Tıp Derg* 2004;14(3):117-20.
20. Söğüt A, Ekinci M, Adaletli İ, Elevli M. [A rare case in childhood: congenital cystic adenomatoid malformation]. *Türkiye Klinikleri J Pediatr* 2006;15(2):73-5.
21. Günşar C, Karaca İ, Şencan A, Mir E. [Congenital cystic adenomatoid malformation associated with solitary multilocular cyst of the kidney: case report]. *Ege J Med* 2000;39(1): 65-7.
22. Soysal Ö, Aydın A, Turhan O, Özdemir H, Yıldırım Z, Hasanoğlu C. [Congenital Cystic Adenomatoid Malformation]. *Van Tıp Derg* 1997;4(3):177-9.
23. Gürsoy S, Yaldız S, Usluer O, Yazgan S, Başok O, Yücel N. [Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung in an adult (a case report)]. *Akciğer Arşivi* 2004;5(3):147-9.