

Prenatal Dönemde Tanısı Konan Akciğerde Konjenital Kistik Adenomatoid Malformasyon: Olgu Sunumu

Prenatally Diagnosed Congenital Cystic Adenomatoid Malformation of the Lung: Case Report

Nuran Çetin Nejat Aksu Halil Aydınlioğlu Sümer Sütçüoğlu Ümran Kurun

SSK Tepecik Eğitim Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Klinikleri, İzmir

ÖZET

Kistik adenomatoid malformasyon, bronşiyoler yapıların matürasyonunda yetersizlik ve normal akciğer dokusunda değişik büyüklük ve sayıda kistlerle karakterize olan bir hastalıktır. Asemptomatik seyirli olabileceği gibi bazı olgularda solunum yetmezliği, takipne, sık tekrarlayan solunum yolu enfeksiyonları ve siyanoz görülebilmektedir. Son yıllarda prenatal ultrasonografi sayesinde kistik adenomatoid malformasyonlu olgular antenatal dönemde tanınabilmektedir. Postnatal dönemde çekilen göğüs röntgeni ve bilgisayarlı tomografi tanıda yardımcıdır. Tedavide akciğerin büyümesini engelleyen basıyı ortadan kaldırmak amacıyla lobektomi, cerrahi rezeksiyon veya segmentektomi uygulanmaktadır. Kistik adenomatoid malformasyonun üç tipi bulunmaktadır. Olgumuz sağ akciğerinde saptanan kistik yapıların 2 cm'den büyük olması ve asemptomatik seyir göstermesi, prenatal dönemde tanı almış olması ve nadir görülmesi nedeniyle sunulmuştur.

Anahtar Kelimeler: Kistik adenomatoid malformasyon, prenatal tanı

SUMMARY

Cystic adenomatoid malformation is characterised by maturation failure of bronchial structures and multiple cysts in varying shapes in the lung tissue. The course of the disease may be asymptomatic, but in some cases the clinical manifestations may consist of respiratory distress, tachypnea, recurrent respiratory tract infections and cyanosis. Recently cystic adenomatoid malformation can be diagnosed by prenatal ultrasonography in the early stages of the disease. Postnatally, chest roentgenogram and computerised tomography may be helpful in the diagnosis of the disease. Lobectomy, surgical resection or segmentectomy are recommended procedures in order to relieve the pressure of the cysts on the lung tissue and maintain the maturation of the lung. There are 3 types of cystic adenomatoid malformation. Our case was presented herein due to cystic structures broader than 2 cms in diameter, asymptomatic course, prenatal diagnose, and its rarity.

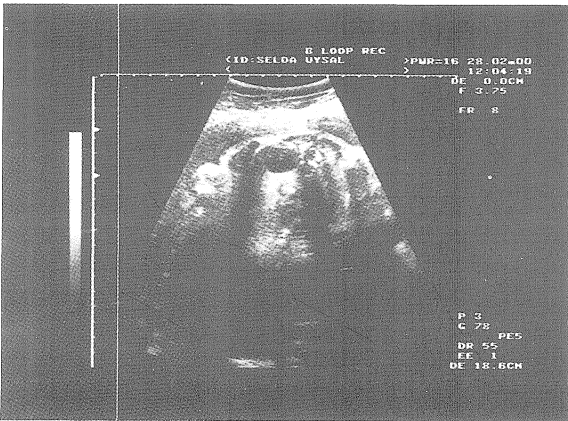
Key Words: Cystic adenomatoid malformation, prenatal diagnosis

Konjenital kistik adenomatoid malformasyon havayollarının matürasyonunda yetersizlikle karakterize nadir bir akciğer anomalisidir. Olguların büyük bir kısmında neonatal dönemde solunum sıkıntısı, siyanoz görülmekle birlikte bazı olgular asemptomatik seyredebilmektedir. Son yıllarda prenatal dönemde yapılan ultrasonografi sayesinde olgular erken dönemde tanınabilmekte ve gerektiğinde intrauterin cerrahi girişim yapılabilmektedir. Bizim olgumuz fetal dönemde tanı almış olup nadir bir anomali olması nedeni ile sunumu yapılmıştır.

OLGU SUNUMU

Miadında, C/S ile doğduğu öğrenilen bir günlük erkek olgu intrauterin dönemde yapılan ultrasonografide sağ akciğerde iki adet kistik lezyon (Resim 1) saptanması üzerine yatırıldı. Fizik bakıda ağırlık: 3000 gr (25-50 p), boy: 45 cm (10-25 p), baş çevresi: 32 cm (10-25 p), KTA: 130/dk, SS: 36/dk, kan basıncı: 85/50 mmHg, ısı: 36.8°C (timpanik) olup, yenidoğan refleksleri olağandı. Akciğer oskültasyonunda bilateral kaba ralleri duyulan olgunun her iki ayak iki ve üçüncü parmakları arasında sindaktili mevcuttu. Diğer sistem bakıları olağan olarak değerlendirildi.

Laboratuvarında hemogram ve rutin biyokimya değerleri olağan olarak saptandı. Çekilen akciğer grafisinde sağ orta zonda iki adet kistik görünüm mevcuttu. Göğüs tomografisinde ise sağ akciğerde apeksten bazale dek posteriorda



Resim 1. Kistik lezyonların prenatal ultrasonografideki görüntüsü.

yerleşmiş, en büyüğü 42x54 mm boyutlarında çok sayıda ince duvarlı kistik lezyonlar saptanmış olup ve bu görünüm kistik adenomatoid malformasyon tip 1 ile uyumlu olarak değerlendirildi (Resim 2). İzlemi sırasında solunum sistemi enfeksiyonu izlenmeyen, gelişmesi yaşı ile uyumlu olan olguya 6. ayında sağ lobektomi uygulandı. Şu anda 18 aylık olan hastamızın ağırlığı 13 kg (75-90 p), boyu 85 cm (75-90 p) olup normal bir gelişim seyri göstermektedir.



Resim 2. Kistlerin toraks tomografisinde görünümü.

TARTIŞMA

Çocuklarda ve bebeklerde trakeobronşial ağacın kistik anomalileri genellikle konjenital orijinlidir (1). Bu kistik anomaliler pulmoner sekestrasyon, konjenital kistik adenomatoid malformasyon, konjenital lobar amfizem ve bronkojenik kisti içermektedir (2). Kistik adenomatoid malformasyon mezenşiyal elementlerin anormal proliferasyonu ve bronşiyoler yapıların matürasyonunda yetersizlikle karakterize olan bir anomalidir (3). Kistik yapılar genellikle tek lobda yer almaktadır (4). Kistik adenomatoid malformasyon pulmoner hipoplazi, ekstralober sekestrasyon, diafragma hernisi, hemivertebra ve Pierre-Robin sendromu ile birliktelik gösterebilmektedir. Olguların 1/4'ü ölü doğmakla birlikte canlı doğanların yarıdan fazlasında prematürite, polihidramnios ve hidropsa sık rastlanmaktadır. Erkek cinsiyette daha sık görülmektedir. Kistik adenomatoid malformasyonun 3 tipi bulunmaktadır; Tip 1'de kistik yapılar silyalı psödostratifye

kolumnar epitel ile döşeli olup, 2 cm'den daha büyük tek veya çok sayıda kistik yapılar görülmektedir. Tip 2'de ise silyalı kübik kolumnar epitel ile döşeli olan 1 cm'den küçük çok sayıda kistik yapılar bulunmaktadır. Tip 3'de mediyastende kaymaya sebep olabilen, kistik olmayan geniş bir lezyon bulunmaktadır (5). Tip 4 son yıllarda tanımlanmakta olup sıklığı kesin olarak bilinmemektedir. Bu olgular büyüme geriliği, sık akciğer enfeksiyonları ile başvuruabilmektedir (6). Tip 1 kistik adenomatoid malformasyonlu olgular asemptomatik olmakla beraber tip 2 ve 3 ağır seyirlidir. Bizim olgumuz, antenatal dönemde yapılan ultrasonografik incelemede sağ akciğerde görülen kistik yapıların kistik adenomatoid malformasyon ile uyumlu olduğu saptanmış olup, postnatal dönemde yapılan radyolojik değerlendirmede bu kistlerin 2 cm'den büyük olmaları ve hastanın asemptomatik seyir göstermesi nedeniyle tip 1 olarak değerlendirilmiştir.

Son yıllarda prenatal ultrasonografinin yaygınlaşması ile bu olgular antenatal dönemde tanınabilmekte ve bu sayede erken dönemde yapılacak cerrahi girişimler hayat kurtarıcı olabilmektedir (7). Kistik adenomatoid malformasyonlu olguların büyük bölümü prenatal 22 haftadan önce tanınabilmektedir (8). Olgumuz ise prenatal ultrasonografik inceleme ile 24. haftada tanınmıştır.

Olguların büyük bir bölümünde neonatal dönemde dispne ve siyanoz görülmektedir (5). Asemptomatik olgularda ise ilerleyen dönemlerde tekrarlayan akciğer enfeksiyonlarına rastlanmaktadır. Nadir olmakla birlikte pnömotoraks ve hemopnömotoraks gelişebilmektedir (9,10). İntratorasik basıncın artması akciğer dokusunda hipoplaziye neden olmaktadır. Özellikle tip 3'lü olgularda vena kava inferiorun obstrüksiyonu sebebi ile anazarka tarzında ödem ve asit görülebilmektedir (5). Diffüz, bilateral tutulumu olan olgularda postnatal dönemde resüsitasyona yanıtızsız solunum yetmezliği gelişmektedir. Olgumuzda postnatal dönemde dispne, siyanoz ve ödem izlenmemiştir.

Akciğer lezyonu hidrops gelişecek kadar büyüğe ve immün bir nedene bağlı değilse intrauterin

cerrahi girişimin gerekli olduğuna inanılmaktadır. Bu arada lezyonun zaten küçüleceğini ve intrauterin girişime gerek olmadığını savunanlar da vardır. Prenatal ultrasonografi sayesinde asemptomatik olan olgular erken dönemde tanınabilmektedir. Bizim olgumuz intrauterin dönemde tanındığı için asemptomatik olmasına rağmen klinikte değerlendirildikten sonra elektif şartlarda opere edilmiştir.

Olgularda, postnatal dönemde çekilen göğüs röntgeninde düzensiz kistik yapılar saptanmaktadır. Göğüs röntgeninin normal olması regresyonu kanıtlamamaktadır (11). Bilgisayarlı tomografinin hastalığın tanısında ve izleminde yararlı olduğu belirtilmektedir (1). Hastamızda da tanı, postnatal dönemde çekilen akciğer grafileri ve tomografi ile doğrulanmış olup tedavinin yönlendirilmesinde yardımcı olmuştur.

Tedavide etkilenmiş olan lobun tam olarak çıkarılması önerilmektedir. Amaç akciğerin büyümesini engelleyen ve matürasyonunu kısıtlayan basıyı ortadan kaldırmaktır (12,13). Asemptomatik olgularda ilerleyen dönemlerde sık tekrarlayan akciğer enfeksiyonları ve apseler görülebilmektedir. Ayrıca bu olgularda rabdomiyosarkom, karsinom gibi maligniteler daha yüksek oranda görüldüğünden asemptomatik olgulara da elektif şartlarda cerrahi tedavi yapılması gerekmektedir. Asemptomatik bebeklerde yapılan cerrahi girişim sonrası hastanede kalış sürelerinin daha kısa olduğu ve semptomların gelişiminden sonra yapılan cerrahi girişimle kıyaslandığında maliyetin daha az olduğu belirtilmektedir (14). Etkilenmiş akciğer lobunun tam olarak çıkarılması ile olguların büyük bir kısmında tam iyileşme sağlanırken, segmental rezeksiyon ise genellikle yetersiz olmaktadır. Öte yandan erken operasyonun küçük çocuklar ve bebeklerce daha iyi tolere edildiği de bildirilmektedir (15). Hastamızda da erken dönemde (yaşamının 6. ayında) sağ lobektomi uygulanmış olup, bir yılı aşkın bir süredir sorunsuz olarak izlenmektedir.

Hastalarda prognoz lezyonun boyutu ve tipine göre değişmektedir (5). Pulmoner hipoplazinin varlığı ve fetal dönemde hidropsun saptanması kötü prognostik değer taşımaktadır (16). Hidrops,

tip 3 kistik adenomatoid malformasyonlu olgularda kistik kitlenin mediastende basısı nedeniyle oluşan venokaval obstrüksiyona bağlı olarak gelişmektedir (5). Bizim olgumuzda prognozu kötü yönde etkileyecek hidrops, polihidramnios, mediastinal şift gibi bulgular saptanmamıştır. Bazı olgularda ise intrauterin regresyon görülebilmektedir. Leeuwen ve ark. (11) prenatal ultrasonografi ile izledikleri 14 kistik adenomatoid malformasyonlu olgunun 6'sında (%43) intrauterin dönemde parsiyel regresyon saptandığını belirtmektedirler.

Sonuç olarak, antenatal dönemde ultrasonografi ile tanınması mümkün olabilen kistik adenomatoid malformasyonlu olgularda erken dönemde yapılan tanısal ve cerrahi girişimler hayat kurtarıcı olabilmektedir.

KAYNAKLAR

1. Mendes J, Martins V, Goncales M. Congenital bronchopulmonary cystic disease. *Acta Med Part* 1998;11(11):947-52.
2. Al-Bassam A, Al-Rabeeh A, Al-Nassar S, Al-Mobaireek K, Al Rawaf A. Congenital cystic disease of the lung in infants and children (experience with 57 cases). *Eur J Pediatr Surg* 1999;9(6):364-8.
3. Gentili A, Iannella E, Mondardini MC, Morelli A, Pigna A, Tonini C, et al. Problems in anesthesia in pulmonary cystic adenomatosis. *Minerva Anesthesiol* 1999;65(5 Suppl 1):78-85.
4. Stern RC. Congenital anomalies. In: Behrman RE, Kliegman RM, Arvin AM (eds). *Nelson Textbook of Pediatrics* 16th edition. Philadelphia: WB Saunders Company; 2000. p.1274.
5. Uroz-Tristan J, Cabrera-Roca G, Wiehoff-Neumann A, Hernandez-Briz MJ, Ceballos-Esparragon J. Bilateral and multilobar cystic adenomatoid malformation of the lung. *Eur J Pediatr Surg* 1998;8(6):364-7.
6. Von Koningsbruggen S, Ahrens F, Brockmann M, Michalk P, Rietschol E. Congenital cystic adenomatoid malformation type 4. *Pediatr Pulmonol* 2001;32(6):471-5.
7. Waszak P, Claris O, Lapillone A, Picaud JC, Basson E. Cystic adenomatoid malformation of the lung: neonatal management of 21 cases. *Pediatr Surg Int* 1999;15(5-6):326-31.
8. Duncombe GJ, Dickinson JE, Kikiros CS. Prenatal diagnosis and management of congenital cystic adenomatoid malformation of the lung. *Am J Obstet Gynecol* 2002;187(4):950-4.
9. Lejeune C, Deschildre A, Thumerelle C, Cremer R, Jaillart S. Pneumothorax revealing cystic adenomatoid malformation of the lung in a 13 year old child. *Arch Pediatr* 1999;6(8):863-6.
10. Lee SC, Cheng YL, Yu CP. Haemopneumothorax from congenital cystic adenomatoid malformation in a cryptorchidism patient. *Eur Respir J* 2000;15(2):430-2.
11. van Leeuwen K, Teitelbaum DH, Hirschl RB, Austin E, Adelman SH. Prenatal diagnosis of congenital cystic adenomatoid malformation and its postnatal presentation, surgical indications, and natural history. *J Pediatr Surg* 1999;34(5):794-8.
12. P.reis K, Swiatkowska-Freund M, Emerich J. A case of cystic adenomatoid malformation treated by thoracocentesis. *Ginekol Pol* 1999;70(3):152-4.
13. Takeda S, Miyoshi S, Inoue M, Omori K, Okumura M, Yoon HE, et al. Clinical spectrum of congenital cystic disease of the lung in children. *Eur J Cardiothorac Surg* 1999;15(1):11-21.
14. Marshall KW, Blane CE, Teitelbaum DH, van Leeuwen K. Congenital cystic adenomatoid malformation: impact of prenatal diagnosis and changing strategies in the treatment of the asymptomatic patient. *Am J Roentgenol* 2000;175(6):1551-4.
15. Keidar S, Ben - Sira L, Weinberg M, Jaffa AJ, Silbiger A, Vinograd I. The Postnatal management of congenital cystic adenomatoid malformation. *Isr Med Assoc J* 2001;3(4):258-61.
16. Teodoro A, Lamberti A, Liguori M, Tartaglione A, Tremolatera F, Paladini D. Cystic adenomatoid malformation of the lung at the fetal stage. Ultrasonographic diagnosis and counseling. *Minerva Ginecol* 1999;51(6):213-7.

Yazışma adresi:

Dr. Nuran ÇETİN
SSK Tepecik Eğitim Hastanesi
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Klinikleri, İzmir
