

Konjenital Kistik Adenomatoid Malformasyon

Ömer Soysal*, Abdullah Aydın**, Oğuz Turhan**, Hasan Özdemir*, Zeki Yıldırım***, Canan Hasanoglu***

Özet: Konjenital kistik adenomatoid malformasyon akciğerin nadir görülen, kistik ve solid komponentleri olan doğumsal bir anomalisidir. Erişkinde, çocukta ve infantta dispne ve sık akciğer enfeksiyonu ile karakterlidir, fakat yenidoğanlarda respiratuar distres sendromu ve ölü doğumun önemli nedenlerinden birisidir. Yirmi yaşında olan bir konjenital kistik adenomatoid malformasyonlu olgu sunulmuştur.

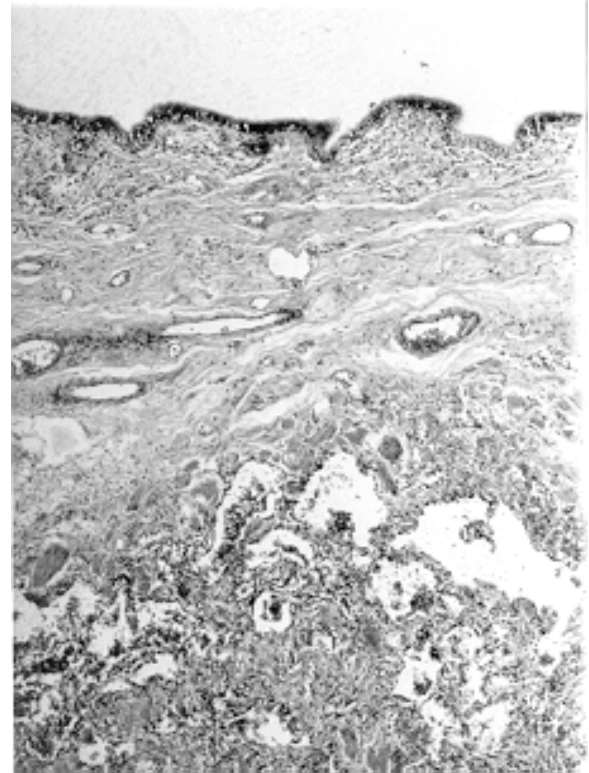
Anahtar kelimeler: Konjenital kistik adenomatoid malformasyon, erişkin, akciğerin konjenital lezyonları

Akciğerin hamartomatöz bir lezyonu olan konjenital kistik adenomatoid malformasyon (KKAM), birbirleriyle ilişkili proliferatif terminal bronşioler, kistik ve solid yapılar ile karakterize olan bir doğumsal anomalidir (1). Gebeliğin 6-8 inci haftasında proksimal hava yollarında maturasyon eksikliği ve distal alveol dokusunda genişlemenin mevcut olduğu bir embiyolojik gelişim bozukluğu sözkonusudur. Kistik yapıların duvarında kıkırdak dokusu yoktur ve iç yüzeyleri kolumnar veya küboidal bir epitelle döşelidir (2).

Olgu Sunumu

Doğumdan beri mevcut olan nefes darlığı ve zaman zaman ortaya çıkan öksürük, balgam ve ateş şikayetleri olan 20 yaşındaki erkek hasta kronik otitis media tanısı ile ameliyat olmak üzere hastanemiz Kulak Burun Boğaz Kliniğine başvurmuş. Akciğer grafisinde lezyon görülmesi üzerine konsülte edilen hasta, mastoidektomi ameliyatından sonra kliniğimize kabul edildi. Fizik muayenesinde göğüs yönünden önemli bir patolojik bulgusu olmayan hastanın akciğer grafisinde sol üst zonda multikistik lezyon mevcuttu ve sol üst lob atelektatik idi. Bilgisayarlı toraks tomografisinde ise sol üst lobda multipl kistler mevcuttu ve bronşektazi ile uyumlu değildi. Fiberoptik bronkoskopide ise sol üst lob bronş ağzında web mevcuttu ve üst loba girilemedi. Konjenital kistik bir patoloji ön tanısı ile sol üst lobektomi uygulandı. Operasyonda, tamamı kistik yapılardan oluşan, 2x3x7 cm boyutlarında hipoplazik ve mediastene çok

sıkı yapışık olan üst lob, sol nervus rekürrens ile birlikte çıkartıldı. Makroskopik olarak en büyüğü 3 cm çapta olan çok sayıda kistik yapılar mevcuttu. Histopatolojik incelemede yer yer silialı psödostratifye epitel ile yer yer siliasız küboidal epitel ile döşeli kistik yapılar saptandı (Resim 1 ve 2). Kistik yapıların duvarlarında kıkırdak, müköz bezler ve düz kas dokusu mevcut değildi. Kistler arası mesafede pnömositler ile döşeli alveollerin mevcut olduğu görüldü. Parankimde iltihabi hücre infiltrasyonunun var olduğu dikkati çekti.



Resim 1. Tip 1 ve 2 arasında intermediate tip kabul edilen konjenital kistik adenomatoid malformasyonlu olgunun mikroskopik görünümü. Üste kolumnar epitelle döşeli kist ve altta duvar içinde ise tek sıra kübik epitelle döşeli küçük çaplı kistler görülmektedir (Hematoksilen-Eozin, X40).

* İnönü Üniv. Turgut Özal Tıp Merkezi Göğüs Kalp Damar Cerrahisi ABD, Malatya

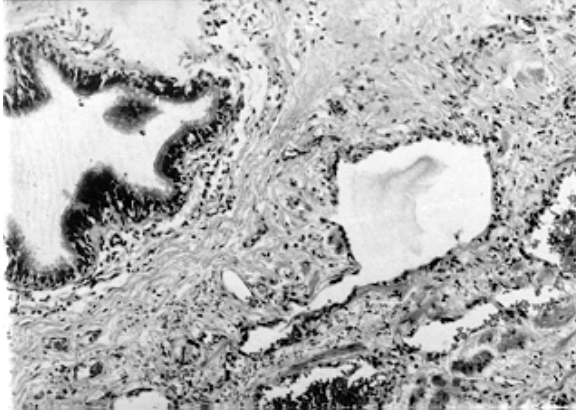
** İnönü Üniv. Turgut Özal Tıp Merkezi Patoloji ABD, Malatya

*** İnönü Üniv. Turgut Özal Tıp Merkezi Göğüs Hastalıkları ABD, Malatya

Yazışma Adresi: Yrd. Doç. Dr. Ömer Soysal

İnönü Üniversitesi Turgut Özal Tıp Merkezi Göğüs Kalp Damar Cerrahisi ABD, Malatya

Tüm bu klinikopatolojik bulgular eşliğinde lezyon, konjenital kistik adenomatoid malformasyon intermediate grup (Tip 1 ve 2 arası) olarak değerlendirildi. Postoperatif dönemde herhangi bir sorunu olmadı, fakat tek taraflı nervus rekürrens paralizisi nedeniyle ses kısıklığı mevcuttu. Postoperatif beşinci gün taburcu olan hastanın üç ay sonraki kontrolünde sorunu yoktu.



Resim 2. Olgunun daha büyük büyütmadaki mikroskopik görünümü. Sağda kübik tek sıra epitelle döşeli küçük kist, solda ise kolumnar, psödostratifye epitelle döşeli kist görülmektedir (Hematoksilen-Eozin, X100)

Tartışma

Konjenital kistik adenomatoid malformasyon, değişen hacimlerde olan ve birbirleri ile anastomozlar gösteren prolifer terminal bronşioler ve kistler ile karakterli disembriyogenetik bir lezyondur (1). Etyopatogenez henüz tam olarak açıklanamamıştır. KKAM genellikle ünilateral olup tek bir lobla sınırlıdır. Miller ve meslektaşlarına göre (3) üst ve alt loblar eşit oranlarda tutulurken orta lob tutulumu daha az oranlarda ortaya çıkmaktadır. Bizim olgumuzda da üst lob tutulumu mevcuttu. Histopatolojik olarak, birbirleriyle anastomozlar gösteren stratifiye prizmatik ya da küboidal epitel ile döşeli irili ufaklı, terminal solunum yollarına adenomatoid bir görünüm veren çok sayıda kistik yapılar mevcuttur. Bu kistik yapılar çevresinde sık olarak elastik lif artışının mevcudiyeti dikkati çeken bir diğer morfolojik bulgudur. Hastalıklı akciğer dokusu dışında kalan normal histolojik yapıdaki bronşiol dışı kistik parankimatöz dokuda kıkırdak parçacıkları mevcut değildir. Lezyonlu alanda inflamasyon, yenidoğanlarda pek görülmezken erişkinlerde sıkça saptanan bir bulgudur (1,4). Lezyon patolojik özelliklerine göre 3 grupta sınıflandırılmaktadır (4). Birinci grup içerisinde

yer alan lezyonlar; tek veya çok sayıda 2,5 cm den büyük kistlerden oluşur. Kistler silyalı stratifiye silendirik epitelle döşeli olup duvarlarında bol miktarda düz kas ve elastik lif içerirler. Kistler arasında normal parankim yapısı mevcut olabilir. En sık bu tip görülür ve sadece erişkinlerde bildirilmiştir. Nefes darlığı geç dönemde ortaya çıkar ve prognozu oldukça iyidir (1,4). İkinci grup lezyonlar, genellikle tek katlı silyalı küboidal epitel ile döşeli olmakla birlikte seyrek olarak silyalı stratifiye silendirik epitel ile döşeli olabilirler. Kistler 1-2 cm büyüklüğündedir. Sıklıkla diğer bazı konjenital anomalilerle (renal agenesi, konjenital diafragma hernisi ve santral sinir sistemi anomalileri gibi) birlikte bulunur. Prognozları Tip I'den daha kötüdür. Solunum sıkıntısı yaşamın ilk günlerinde başlar ve sıklıkla fatal seyreder. Üçüncü gruptaki lezyonlar ise prolifer bronşiol benzeri nonkistik yapılardan oluşur ve silyasız küboidal epitel ile döşelidirler. Kistler 0,5 cm den küçüktür. Elastik lif ve düz kas lifleri içermezler. Prognozları belirgin olarak kötüdür. Mediastinal şişe neden olan büyük bir kitle etkisi gösterirler. Polihidramnios, anazarka tarzında ödem ve fetal asit mevcuttur. Bu grupta görülen mediastinal şiştin nedeni doğumu takibeden ilk saatlerde kistlerin hava ile dolarak kitle etkisi göstermesidir. Hava ile dolu kistler barsak ansları ile karışır ve konjenital diafragma hernisi ile ayrımı yapılmalıdır (4,5). İntrauterin tanı konup fetal lobektomi yapılan Tip III KKAM'lu altı olgunun dördünün yaşatılabildiği bildirilmiştir (6). Bizim olgumuzda kistler bazı alanlarda küboidal epitel ile döşeli iken diğer bazı alanlarda döşeyici epitelin psödostratifye silyalı epitel halinde olduğu saptandı, kistler arasında alveollerin mevcut olduğu dikkati çekti. Kist duvarlarında kıkırdak ve müköz bezler ile belirgin düz kas komponentleri saptanmadı. Bu patolojik görünümün hem birinci grup ve hem de ikinci grup morfolojisi ile uyumlu olduğu görüldü ve bu bulgular ışığında lezyonun birinci ve ikinci gruplar arasında yer alan intermediate alt grup ile uyumlu olduğu düşünüldü. Bildirilen çocukluk ve genç erişkin çağındaki olguların yaklaşık yarısı ateş ve pnömoni semptomları ile başvurmuştur. Pnömoni tedavisini takiben radyolojik iyileşmenin olmaması önemlidir. KKAM'da rekürren akciğer enfeksiyonu önemli bir bulgudur. Erişkin evrede son derece seyrek oranlarda saptanan konjenital kistik adenomatoid malformasyonun ayırıcı tanısı içerisinde; pnömatosel, kistik bronşektazi, konjenital lobar amfizem, intrapulmoner bronkojenik kistler gözönüne alınmalıdır. Pnömatoselde adenomatoid

malformasyonda görülene benzer bir şekilde kompleks epitelyal ve stromal komponent mevcut değildir. Lober amfizemde kistler arası mesafede alveollere rastlanmaz. Operasyon sırasında tutulan loba sistemik dolaşımdan gelen anormal bir arter görülmez ise pulmoner sekestrasyon ekarte edilebilir. Ayırıcı tanılar arasında yer alan intrapulmoner bronkojenik kist ise hiler bölge yerleşimi, soliter oluşu, duvarında kıkırdak içermesi ve alveoller ile direkt bir bağlantılarının olmayışı ile ayırt edilebilirler (1, 7).

Tedavide lobektomi tercih edilmektedir. Bir lobdan fazla tutulum varsa pnömonektomi yerine lobektomi ile birlikte diğer lobdaki patolojik bölgeye wedge rezeksiyon yapılarak sağlam olan akciğer bölgeleri korunmalıdır. Sık pulmoner enfeksiyon nedeniyle gelişen aşırı mediastinal yapışıklar lobektomi esnasında teknik zorluklara neden olabilir. Olgumuzda rekürren sinir ile ileri derecede yapışıklık mevcuttu ve sol rekürren sinir korunamadı. Genç erişkin ve çocukta görülen ve pulmoner rezeksiyon ile tedavi edilen hastalarda prognoz çok iyidir. Sonuç olarak, sık görülmeyen, fonksiyon gören pulmoner dokuya bası ile yenidoğanlarda solunum güçlüğüne yol açıp fatal seyredebilen KKAM, genç erişkinde rekürren akciğer enfeksiyonu ile kliniğe gelmektedir. Bu nedenle sık akciğer enfeksiyonu öyküsü olan, radyolojik olarak multipl kistik oluşumlar içeren lezyonlarda KKAM akılda tutulmalı ve cerrahi planlanmalıdır. Kesin tanısı ancak histopatolojik inceleme ile konabilmektedir.

Congenital cystic adenomatoid malformation

Abstract: *Congenital cystic adenomatoid malformation is a rare congenital pulmonary abnormality which has cystic and solid components. It is*

characterized by dyspnea and recurrent pulmonary infection in infants, children and adults, but a significant cause of stillborn and respiratory distress syndrome in newborns. We presented a twenty-year-old man with cystic adenomatoid malformation.

Key words: *Congenital cystic adenomatoid malformation, adult, congenital lesions the lung*

Kaynaklar

1. Avitabile AM, Greco MA, Hulnick DH, Feiner HD: Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung in adults. *Am J Surg Pathol* 8:193-202,1984.
2. Reynolds M: Congenital lesions of the lung. In: *General Thoracic Surgery*. Edited by Shields TW. Philadelphia, Williams & Wilkins,1994, pp:859-874.
3. Miller RK, Sieber WK, Yunis EJ: Congenital adenomatoid malformation of the lung. A report of 17 cases and review of the literature. In: *Pathology Annual (Part1)* Edited by Sommers SC, Rosen PP. New York, Appleton Century Croft,1980, pp:387-407.
4. Stocker JT, Madewell JE, Drake RM: Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung. Classification and morphologic spectrum. *Hum Pathol* 8:155-171,1977.
5. Khun C, West WW, Craighead JE, Gibbs AR: Lung, In: *Anderson's Pathology*. Edited by Damyanov I, Linder J. St-Louis, Baltimore, Mosby, 1996, pp:1470- 501.
6. Adzick NS, Harrison MR, Flake AW: Fetal surgery for cystic adenomatoid malformation of the lung. *J Pediatr Surg* 28: 806-809,1993.
7. Bale PM. Congenital cystic malformation of the lung: A form of congenital bronchiolar (adenomatoid) malformation: *Am J Clin Pathol* 71: 422-429, 1979.