

Cerrahi yapılamayan konjenital kistik adenomatoid malformasyonlu olguların takibi

Egemen EROĞLU¹, Pınar DAYANIKLI², Gülnihal ŞARMAN², Nüvit SARIMURAT³

¹ VKV Amerikan Hastanesi, Çocuk Cerrahisi Bölümü, İstanbul

² Klinik Polikliniği, Çocuk Sağlığı ve Yenidoğan Bölümleri, İstanbul

³ Memorial Hastanesi, Çocuk Cerrahisi Bölümü, İstanbul

ÖZET:

Amaç: Bu çalışmanın amacı kistik adenomatoid malformasyonda konservatif yaklaşımın potansiyel değerine dikkat çekmektir.

Gereç ve yöntem: Kliniğimizde cerrahi yapılamadığı için konservatif takip edilen kistik akciğer malformasyonlu üç olgunun dosyaları taranmış ve son durumları öğrenilerek sunulmuştur.

Bulgular: Antenatal takiplerinde hidronefroz dışında hiçbir özellik olmayan 32., 34. ve 35. gestasyon haftalarında biri kız üç olgu, kanama ve erken membran yırtılması nedenleriyle sezeryan ile doğurtulmuşlardı. Otuz iki haftalık olan bebeğin ilk dakika APGAR değerlendirmesi 0 olup diğerlerinin ki ise 9 idi. Apgarı 0 olan yenidoğan hemen entübe edilerek yoğun bakıma alınmış, diğerleri ise solunum sıkıntısı nedeniyle ilerleyen saatlerde entübe edilmek zorunda kalmışlardı. Takipleri esnasında çekilen grafileri ile konjenital kistik adenomatoid malformasyon düşünülen yenidoğanlara ameliyat endikasyonu konulmuş, ancak hızla klinik olarak iyileşme belirtileri göstermeleri üzerine cerrahinin ertelenmesi kararı alınmıştı. Olgular şu an 6., 5., ve 3.5. takip yıllarında bulunmaktadır ve klinik olarak sorunsuz seyretmektedirler.

Sonuç: Mevcut çalışmadaki hastalar konservatif takipleriyle klinik olarak sorunsuz seyretmektedirler ancak düzenli bir takip protokolünün oluşması ve hangi modalitelerle ne sıklıkla takip edilmesinin netleşmesi için daha çok hastaya, takip süresine ve veriyeye ihtiyaç vardır.

Anahtar kelimeler: Doğumsal, kalıtsal, yenidoğan hastalıkları ve anomalileri; akciğerin kistik adenomatoid malformasyonu, akciğer

SUMMARY :

Follow up of Congenital Cystic Adenomatoid Malformation Cases that surgery could not be performed

Aim: The aim of this study is to attract attention to the possible importance of conservative treatment in cystic adenomatoid malformation

Materials and method: The files of three conservatively followed cystic adenomatoid malformation patients, whom surgery could not be performed, were reviewed and the children were contacted to update their last clinical status.

Results: Three babies with normal antenatal follow ups, except one hydronephrosis, were delivered by cesarean section due to early membrane rupture and bleeding at the 32nd, 34th and 35th weeks of gestation. The first APGAR score of the 32 week-old baby was 0, and the other two babies' APGAR was 9. The newborn with 0 score was intubated and taken to the NICU directly, and the others later also needed to be intubated due to respiratory stress. After the radiologic studies, the babies were thought to have congenital cystic adenomatoid malformation and were registered for surgical treatment. Due to the rapid clinical and radiological improvement, surgery was postponed. They are now on their 3.5, 5th and 6th years of follow up and they are completely healthy.

Conclusions: Patients in the present study are clinically disease free with conservative treatment but for better methodical follow up protocols, more patients and longer follow up periods are needed.

Key Words: Congenital, Hereditary, and Neonatal Diseases and Abnormalities; Cystic Adenomatoid Malformation of Lung, Congenital; Lung

GİRİŞ

Konjenital kistik adenomatoid malformasyon (KKAM), çocuklarda nadir görülen konjenital akciğer displazileri arasında en sık olan anomalidir. Potansiyel geç komplikasyonları, hepsinden önemlisi bu patolojik zeminde gelişebilecek kanser olasılığı nede-

İletişim Bilgileri

Sorumlu Yazar : Dr. Egemen Eroğlu

Yazışma Adresi : VKV Amerikan Hastanesi
Çocuk Cerrahisi Bölümü, Güzelbahçe Sok, No: 20,
Nişantaşı, 34365, İSTANBUL

Tel : (0212) 311 20 00 / 7261

Gsm : (0212) 311 23 90

E-mail : egemene@amerikanhastanesi.org

Makalenin geliş tarihi:20.01.2013

Makalenin kabul tarihi: 15.03.2013

niyle günümüzde kabul edilen tedavi seçeneği cerrahidir (1,2,3). Ancak son zamanlarda asemptomatik vakalar için farklı görüşler ileri sürülmüştür ve cerrahi olmadan takip edilen hastaların sonuçları bildirilmeye başlanmıştır (2,4,5). Bu konuyu irdelemek amacıyla kliniğimizde konservatif takip edilen kistik akciğer malformasyonlu hastalar literatür ışığında tartışılmıştır.

GEREÇ YÖNTEM

2002 ve 2008 yılları arasında konjenital kistik adenomatoid malformasyon tanısıyla cerrahi endikasyon konulan, ancak daha sonra klinik iyileşme nedeniyle cerrahisi ileri bir tarihe ertelenen veya ebeveynlerin ameliyata izin vermemesi nedeniyle cerrahi yapılmayarak konservatif takip edilen üç olgunun dosyaları geriye dönük olarak incelenmiştir. Ayrıca hastalar kontrole çağırılarak son durumları hakkında bilgi edinilmiştir.

BULGULAR

Hastalardan ilki kız, diğer ikisi erkekti. Her üç hasta da akraba evliliği yapmamış sağlıklı anne ve babanın, düzenli doğum öncesi takipleri yapılmış bebekleridir. Üç olgunun da aile öykülerinde, annelerinin daha önce sebebi belli olmayan düşükleri olduğu tesbit edilmiştir. İlk hasta 32. gestasyon haftasında, 1920 gram olarak 0 APGAR değeri ile doğmuş, hemen entübe edilerek yenidoğan yoğun bakım ünitesine alınmıştır. Hastanın çekilen akciğer grafisinde sağda kistik bir alan görülmesi üzerine bilgisayarlı tomografisi istenmiş ve KKAM tanısı konulmuştur. Hastaya cerrahi planlanarak listeye alınmışken hızla klinik seyirde düzelme olmaya başlaması üzerine 28. günde taburcu edilmiştir. Aralıklı akciğer grafileri ile yapılan kontrollerinde 12. ayda kistik görüntü tamamen kaybolmuştur. Altı yıldır takip altında olan hastanın lezyonu akciğer grafilerinde radyografik olarak tamamen gerilemiş ve kliniği sorunsuz bulunmuştur. Anne sularının erken gelmesi nedeniyle 34. ve 35. haftalarında, 2880 ve 3050 gram olarak, sezeryan ile doğurtulan erkek bebeklerde ilk dakika APGAR değerleri dokuz olmasına rağmen, ilerleyen saatlerde solunum

sıkıntısı gelişmesi üzerine yoğun bakım ünitesine alınmışlardır. Akciğer grafilerinde sağda havalanma artışı tesbit edilmesi nedeniyle Toraks BT ile değerlendirilen bebeklerde sağ alt ve orta loblarda kistik yapılar görülmüştür. KKAM tanısı konularak cerrahi tedavi planlanmıştır. Bu arada tabloya respiratuar distress sendromu (RDS) eklenmesiyle solunum sıkıntısı artan hastalar entübe edilmişler, ancak cerrahiye beklerken surfaktan tedavisine hızla yanıt vererek, sırasıyla 5 ve 6 gün sonrasında ventilatörden ayrılmışlardır. Sırasıyla 12. ve 9. günlerinde taburcu edilen hastaların 3.5 ve 5 yıllık takiplerinde akciğerleri açısından hiçbir problem yaşanmamış ve Akciğer grafilerinde lezyonların gerilediği görülmüştür. İkinci hastanın prenatal hidronefrozu dışında, diğer iki bebeğin doğum öncesi takiplerinde herhangi bir patoloji saptanmamıştır.

TARTIŞMA

Konjenital akciğer kistleri nadir patolojilerdir ve Konjenital Kistik Adenomatoid Malformasyon (KKAM) bunlar arasında en yaygın olanıdır. İlk defa 1949'da tarif edilmiş olan KKAM, konjenital akciğer malformasyonlarının %25'ini oluşturmaktadır (6,7,8). Stocker ve arkadaşlarına göre üç tipe ayrılmaktadır (9). Tip I toplam olguların yaklaşık %50'sini oluşturmakta, 2 cm'den büyük kistik lezyonları kapsamaktadır. En iyi yaşam beklentisi bu tiptedir. Vakaların %40'ı, 1 cm'den küçük birçok kistin olduğu Tip II'dir. Renal agenezi, renal disgenezi, konjenital kalp hastalığı gibi diğer konjenital anomalilerin en sık birlikteliği bunlarla olmaktadır. Tip III, çapı 0.5 cm'den küçük birçok mikro kistin oluşturduğu, hacimli, büyük bir lezyondur ve tüm olguların %10'undan azını kapsar. Mevcut çalışmadaki ve cerrahi tedavinin gerekliliğinin tartışıldığı olguların hepsinin radyolojik incelemesi Tip I ile uyumludur. Yüz yetmiş iki olgunun irdelendiği bir çalışmada yarıya yakın hastada eşlik eden anomali bulunduğu belirtilirken, burada sunulan hastaların hiçbirisinde ek anomaliye rastlanılmamıştır (10). Yakın zamanda kullanılmaya başlanan bir başka sınıflama ise Adzick tarafından yapılmıştır. Bu sınıflamaya göre iki tür mevcuttur, fetal hid-

rops ve kötü prognozla giden, beş milimetreden küçük mikrokistik lezyonlar, ve daha iyi prognoza sahip, 5 milimetre üzerinde lezyonların olduğu, makrokistik tip (1). Bu sınıflamaya göre ise, olgularımız makrokistik tipe uymaktadırlar.

KKAM'un gestasyonun beşinci ve sekizinci haftaları arasında, normal fetal akciğer gelişimindeki bir duraksamadan kaynaklandığı düşünülmektedir. Bu duraksama, etkilenmiş segmentin distalinde displastik bronkopulmoner doku oluşumuna yol açacak, ve bu displastik doku gelişmemiş hücrelerden oluşan, çevresi ince bir akciğer dolusu ile çevrili, birbiriyle bağlantılı, değişik boyutlarda bronşiyol benzeri yapılardan oluşacaktır (11). İşte bu displastik yapılar, %40 kadar olguda yer kaplayıcı özellikleriyle inferior vena kavaya bası ile venöz dönüşü engelleyerek kalp çıkışını azaltabilmekte ve immun olmayan hidrops fetalise sebep olabilmektedir. Diğer %15 kadarında ise tamamen gerileyebilmektedir. Prenatal takiplerin KKAM'da önemi her zaman belirtilmektedir, hatta birçok fetal değer ölçümü ile patolojinin sonucunun ne olabileceği tahmin edilebilmektedir. KKAM'ın antenatal davranışı ne olursa olsun cerrahi yapıp yapılmaması kararının uygun postnatal araştırmalarla konulması gerektiği vurgulanmaktadır (12,13). Yazımızdaki üç olgunun da ortak özelliği, hepsinin düzenli prenatal takipleri olmasına rağmen hiçbirisinde antenatal dönemde KKAM saptanmamış olmasıdır. Olguların postnatal takiplerinde KKAM tanısı konulmuş, ancak medikal tedavi ile kliniklerinin iyiye gitmesi nedeniyle acil cerrahi yapmak yerine, elektif cerrahi yapılması amacıyla taburcu edilmişlerdir. Hastaların klinik bulgu vermemeleri nedeniyle ebeveynler ameliyata izin vermemiştir, halen poliklinik takiplerine devam edilmektedir. Kistik malformasyonlar, yenidoğan döneminde hayatı tehdit edebilecek boyutta nefes zorlanmasından asemptomatik kalmaya kadar değişebilen çok geniş bir yelpaze ile kendisini belli edebilir (1, 14). Tamamen başka bir nedenden dolayı fark edilinceye kadar geçen sessiz süre tüm hayatı kapsayabilir ve lezyon karşımıza postmortem bir bulgu olarak da çıkabilir. İşte bu son olasılıktan dolayı, son yıllarda özellikle

asemptomatik olgular için konservatif yaklaşım seçeneği tartışılmaya başlanılmış, bu hastaları takip etme riski ile cerrahinin getireceği riskleri karşılaştıran çalışmalar yayınlanmıştır (4). Konservatif yaklaşıma başlıca tepki kanser olasılığını ve ileride çıkabilecek pnömoni, hemoptizi, pnömotoraks gibi enfeksiyon zeminli patolojilerin morbiditeyi artıracağını temel almaktadır (15,16).

KKAM'ın %1'den az olasılıkla karsinomatöz değişime uğrayabileceği rapor edilmekle birlikte, dünyada KKAM zemininde karsinomatöz değişim rapor edilmiş olgu sayısının otuzdokuzu geçmediği bildirilmektedir (17,18). KKAM'dan dolayı ameliyat edilmiş bazı olgularda, lezyon çıkarılan akciğerin karşı tarafında veya aynı tarafta başka bir bölgede de kanser görüldüğü bildirilmiştir (19). Bu durumda potansiyel kanserden korunma amaçlı cerrahi yapılmasını tartışılmalı duruma düşmekte ve bazı yazarlarca kanser riski asemptomatik KKAM'da cerrahi tedavi için iyi bir endikasyon olarak görülmemektedir (18). Selim görünümlü akciğer lezyonlarının %4'ünde plevra-pulmoner blastom saptayan bazı yazarlarca, ayırımın tam yapılamamasından dolayı KKAM saptanan olgularda cerrahi rezeksiyon önermektedirler(20).

KKAM zemininde gelişebilecek enfeksiyon riskinin de cerrahi endikasyon için yeterli olup olmadığı benzer tartışmalara konu olmaktadır. Bazı yazarlar enfeksiyon gelişme oranının sadece % 10 kadar olduğunu ifade etmektedirler (2). Asemptomatik hastalarda elektif olarak cerrahi yapılmasının daha iyi sonuçları olduğu belirtildiği gibi, asemptomatik ve semptomatik hastaların postoperatif seyirlerindeki komplikasyon oranlarının istatistiksel olarak anlamlı olmadığını belirten yayınlar da mevcuttur (4,21,22). Yine yakın zamanda yapılmış bir başka çalışmada, asemptomatik hastalarda erken yapılmış cerrahi tedavi ile, daha geç gelmiş pnömonili hastalara yapılan cerrahide postoperatif bakımda istatistiksel olarak anlamlı fark olmadığı belirtilmiş ve hastaların semptomatik oluncaya kadar, veya radyolojik olarak belirgin bir büyüme görülünceye kadar cerrahisiz takip edilebileceği bildirilmiştir (2).

Olgularımıza postnatal dönemde tanı konulduğunda elektif cerrahi planlanmasına rağmen ebeveynler, bebeklerinin genel durumunun hızla düzelmesi, solunum sıkıntılarının kaybolması ve tekrarlamaması nedeniyle cerrahi kabul etmemişlerdir. Hatta klinik bulguları olmaması ve aralıklı çekilen akciğer grafilerinde bir patolojiye rastlanılmaması nedeniyle geç dönem BT kontrolü yapılarak KKAM'ın son durumlarının değerlendirilmesine dahi izin vermemişlerdir. Olgular halen konservatif olarak takip edilmekte olup yaklaşık ortalama 4.5 yıllık takip süresince büyüme gelişmeleri tamamen normal seyir göstermektedirler. Yazarların yaptıkları bir özeleştiri takip şekliyle ilgilidir. Literatürde KKAM olgularının konservatif takip edilme kriterleri net olarak belirtilmemiştir. Bu çalışmadaki hastalara KKAM'ın son durumlarını gösteren bilgisayarlı tomografi çekilememiştir. Hastalığın önemi hakkında yeterli bilgilendirilme yapılmış olmasına rağmen, basit bir akciğer grafisi çekilmesi için ikna etmek dahi güçleşmeye başlamıştır. Ebeveynler, çocuklarında klinik bulgu vermediği için hastalığın tamamen geçtiğini düşünmekte, dolayısıyla tomografi çekimini radyasyon riski nedeniyle kabul etmemektedirler, bu durumda da KKAM'ın gerçekten geçip geçmediği konusunda net bir fikir oluşmamaktadır.

Sonuç olarak, asemptomatik doğan veya medikal tedaviyle asemptomatik hale gelmiş kistik adenomatoid akciğer malformasyonlarının tedavisi halen tartışmalıdır. Mevcut çalışmadaki hastalar konservatif takip edilmişlerdir, ancak KKAM'lı olgularda bir takip ve tedavi protokolü oluşturabilmek için daha çok sayıda hastaya, takip süresine ve radyolojik olarak verilere ihtiyaç vardır. Ayrıca klinik olarak asemptomatik de olsa konservatif takip edilecek olgularda ebeveynlerin sosyokültürel durumu ve tedavi protokolüne uyumu önemlidir.

KAYNAKLAR

1. Adzick NS, Harrison MR, Crombleholme TM, Flake AW, Howell LJ. Fetal lung lesions: management and outcome. *Am J of Obst and Gyn* 1998; 179(4):884-889
2. Van Leeuwen K, Teitelbaum DH, Hirschl RB,

Austin E, Adelman SH, Polley TZ et al. Prenatal diagnosis of congenital cystic adenomatoid malformation and its postnatal presentation, surgical indication, and natural history. *J of Pediatr Surg* 1999; 34 (5):794-798

3. Waszak P, Claris O, Lapillonne A, Picaud JC, Basson E, Chappius JP et al. Cystic adenomatoid malformation of the lung: neonatal management of 21 cases. *Pediatr Surg Int* 1999; 15 (5-6): 326-331

4. Aziz D, Langer JC, Tuuha SE, Ryan G, Ein SH, Kim PC. Prenatally diagnosed asymptomatic congenital cystic adenomatoid malformation: To resect or not? *J Pediatr Surg* 2004; 39(3): 329-334

5. Sauvat F, Michel JL, Benachi A, Edmond S, Revillon Y. Management of asymptomatic neonatal cystic adenomatoid malformations. *J Pediatr Surg* 2003; 38(4):548-552

6. Chi'in KY, Tang MY. Congenital adenomatoid malformation of one lobe of the lung with general anasarca. *Arc of Pathol Lab Med* 1949; 48(3):221-229

7. Cloutier MM, Schaeffer DA, Hight D. Congenital Cystic Adenomatoid Malformation. *Chest* 1993; 103(3):761-764

8. Sittig SE, Asay GF. Congenital Cystic adenomatoid malformation in the newborn: two case studies and review of the literature. *Respiratory Care* 2000; 45(10):1188-1195

9. Stocker JT, Madewell JE, Drake RM. Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung. Classification and morphologic spectrum. *Hum Pathol* 1977; 8(2): 155-171

10. Giubergia V, Barrenechea M, Siminovich M, Pena HG, Murtagh P. Congenital cystic adenomatoid malformation: clinical features, pathological concepts and management in 172 cases. *J Pediatr (Rio J)*. 2012;88(2):143-8

11. Hansen T, Cooper T, Weisman L. Congenital Diseases affecting the Lung parenchyma. In *Contemporary Diagnosis And Management Of Neonatal Respiratory Diseases*. Newton, PA: Handbooks in Health Care Co: 1995; 164-179

12. Davenport M, Warne SA, Cacciaguerra S, Patel S, Greenough A, Nikolaidis K. Current outcome of antenatally diagnosed cystic lung disease. *J*

Pediatr Surg 2004; 39(4): 549-556

13. Usui N, Kamata S, Sawai T, Kamiyama M, Okuyama H, Kubota A et al. Outcome predictors for infants with cystic lung disease. *J Pediatr Surg* 2004; 39(4): 603-606

14. Miller JA, Corteville JE, Langer JC. Congenital cystic adenomatoid malformation in the fetus: Natural history and predictors of outcome. *J Pediatr Surg* 1996; 31(6): 805-808

15. Laberge JM, Bratu I, Flageole H. The management of asymptomatic congenital lung malformations. *Paediatr Respir Rev* 5Suppl A: S 2004; 305-312

16. Özcan C, Celik A, Ural Z, Veral A, Kandiloğlu G, Balik E. Primary pulmonary rhabdomyosarcoma arising within cystic adonomatoid malformation : a case report and review of the literature. *J Pediatr Surg* 2001; 36(7): 1062-1065

17. MacSweeney F, Papagiannopoulos K, Goldstraw P, Sheppard MH, Corrin B, Nicholson AG. An assessment of the expanded classification of congenital cystic adenomatoid malformation and their relationship to malignant transformation. *Am J Surg Pathol* 2003; 27(8): 1139-1149

18. Sueyoshi R, Okazaki T, Urushihara N, Fujiwara T, Tabayama S, Fukumoto K et al. Managing prenatally diagnosed asymptomatic congenital cystic adenomatoid malformation. *Ped Surg Int* 2008; 24(10): 1111-1115

19. Papagiannopoulos KA, Sheppard M, Bush AP, Goldstraw P. Pleuropulmonary blastoma: Is prophylactic resection of congenital lung cysts effective? *Ann Thorac Surg* 2001; 72(2): 604-605

20. Nasr A, Himidan S, Pastor AC, Taylor G, Kim PC. Is congenital cystic adenomatoid malformation a premalignant lesion for pleuropulmonary blastoma? *J Pediatr Surg*. 2010; 45(6):1086-9.

21. 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): 1551-1554

22. Kotecha S, Barbato A, Bush A, Claus F, Davenport M, Delacourt C, Deprest J, Eber E, Frenckner B, Greenough A, Nicholson AG, Antón-Pacheco JL, Midulla F. Antenatal and postnatal management of congenital cystic adenomatoid malformation. *Paediatr Respir Rev*. 2012; 13(3):162-71. Epub 2012 Apr 25.