Olgu sunumu

Akcigerin Kistik Adenomatoid Malformasyonu; Olgu Sunumu ve Literatür Taraması

Nilgün Öztürk TURHAN [1], Serap SİMAVLI [1], Umut SARI [1], Esra Aktepe KESKİN [1], İlknur İnegöl GÜMÜŞ [1], Zeynep KAMALAK [1]

Fatih Üniversitesi Tıp Fakültesi, Kadın Hastalıkları ve Doğum Anabilim Dalı, ANKARA

ÖZET

Akciğerin konjenital kistik adenomatoid malformasyonu (KKAM) embriyonik farklılaşma anomalisi olarak normal akciğer dokusunun yerini değişik boyut ve sayıda kistlerin alması ile ortaya çıkan nadir bir hastalıktır.

Olguların % 80-85'i solunum sıkıntısı nedeni ile neonatal dönemde veya tekrarlayan solunum yolu enfeksiyonları nedeni ile iki yaşın altında görülür. Perinatal ultrasonografi kullanımının başlaması ile intrauterin tanı konulan olguların sayısı artmıştır. 33 yaşındaki 18 haftalık gebeye yapılan rutin prenatal USG'de sol toraks içinde yerleşimli büyük kistik kitle (25x30 mm) tespit edildi. Eşlik eden başka patoloji izlenmedi. Prenatal ultrasonografi (USG) ile akciğerinde KKAM olduğu saptanan bir olgunun tanı ve tedavisini sunarak, bu nadir anomalinin tedavi prensiplerini tartışmayı amaçladık.

Anahtar Kelimeler : Konjenital kistik adenomatoid malformasyon, akciğer, antenatal tanı

ABSTRACT

Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung; case report with review of literature

Congenital cystic adenomatoid malformation (CCAM) of the lung which occurs with various forms and numbers of cysts as embryonic differentiation abnormality, is a rare abnormality. In %80-85 of cases, respiratory distress occurs during the neonatal period or before the age of two years due to respiratory infection. Most patients with CCAM can be diagnosed with prenatal ultrasound. Here in we present 33-year-old woman who was evaluated by routine prenatal ultrasound at 18 weeks of gestation and who was found to have large cystic mass area measured 25x30 mm in left fetal thorax with no associated anomalies. We aimed to discuss management principles of this rare abnormality by presenting management and diagnosis of a case which was prenatally diagnosed by ultrasound as CCAM of the lung.

Key Words : Congenital cystic adenomatoid malformation, lung, antenatal diagnosis.

GİRİŞ

Konjenital akciğer kitleleri (KAK) çok nadir görülmelerine rağmen yaşamı tehdit etme potansiyeline sahip hastalıklardır[1-4]. Akciğerin hamartomatöz bir lezyonu olan konjenital kistik adenomatoid malformasyon (KKAM) birbirleri ile ilişkili prolifere terminal bronşioller, kistik ve solid yapılar ile karakterize olan doğumsal bir anomalidir[4-8].

Gebeliğin 6.-8. haftasında proksimal hava yollarında maturasyon eksikliği ve distal alveol dokusunda genişlemenin mevcut olduğu embriyolojik gelişim bozukluğu söz konusudur. Kistik yapıların duvarında kıkırdak dokusu yoktur ve iç yüzeyleri kolumnar veya küboidal epitelyum ile döşelidir[6-9].

Konjenital kistik akciğer hastalıkları; kistik adenomatoid malformasyonu (KKAM), lober amfizem, pulmoner sekestrasyon ve bronkojenik kist olmak üzere başlıca dört tipe ayrılır. Bu hastalıklar histolojik olarak farklı olmalarına rağmen, klinik ve embriyolojik olarak benzer özellikler taşırlar. Bu nedenle kesin tanıları zor olup cerrahi gerektirir. İnsidansı 1/14000 ile 1/135000 olarak bildirilmektedir[5,7]. Önceleri neonatal dönemde solunum sistemi semptomları yarattığında, yapılan klinik ve radyolojik incelemeler sonucunda tanısı konulabilirken günümüzde antenatal USG ile intrauterin dönemde saptanabilmektedir[2-9].

OLGU SUNUMU

Gravida 3, Parite 1 olan 33 yaşındaki olguya 18. haftada yapılan rutin obstetrik USG inceleme sırasında fetusun sol hemitoraksında en büyüğü 28x30 mm olan kistik lezyon saptandı (Resim 1).



Resim 1. Fetal sol hemitoraks alt zonda yeleşen kistik kitle lezyonu

Akciğerde KKAM ön tanısı konularak konservatif tedavi için fetüs takibe alındı. Mediastinal yapılarda ve batında patolojik görünüm saptanmadı. 20 ve 24. haftalarda yapılan fetal eko sonucunda yapısal veya fonksiyonel anormallik saptanmadı. USG ile yakın takibe alınan gebeye 30. haftada yapılan kontrol USG'de, tespit edilmiş olan kistin boyutunda (11 mm) belirgin gerileme saptandı. 3200 gr, 8-10 Apgarlı bebek sezaryen ile doğurtuldu. Doğduktan sonra solunum sıkıntısı izlenmedi. Çekilen AP akciğer grafisinde lezyonun gerilemiş olduğu gözlendi. Çocuk Cerrahisi Anabilim dalının önerisi doğrultusunda yakın takip önerildi.

TARTIŞMA

Konjenital akciğer kitleleri intrauterin yaşamın 5-6. haftasında mezodermal ve ektodermal komponentleri arasındaki ilişkinin kesilmesi veya bozulmasından kaynaklanmaktadır. Bu embriyolojik hata sonucu fetal hidropstan neonatal solunum sıkıntısına kadar değişen klinik spektrum ortaya çıkabilir[9-13]. İlk defa Chill ve Tang tarafından diğer akciğerin kistik lezyonlarından ayrı olarak tariflenmiştir[7]. Lober amfizemden sonra en sık görülen konjenital kistik akciğer hastalığıdır[8,14]. KKAM genellikle unilateral olup tek bir lobla sınırlıdır. Stocker ve ark. tarafından klinik, mikroskobik ve makroskobik ölçütler doğrultusunda 3 alt gruba ayrılmıştır[7-15]. Tip 1 formu %65 oranında görülür. Çapı 2-10 cm arasında, kalın duvarlı, bronş ile ilişkili hava veya sıvı içeriği bulunabilen, silyalı psödodistrafiye kolumnar epitel ile döşeli bir veya birden fazla kist içerir. En sık görülen ve en iyi prognoza sahip olan tiptir. Tip 2 formuna %25 oranında rastlanır. Çapları 1 cm'den küçük, duvarı silyalı küboidal veya kolumnar epitel ile döşeli multipl kistik yapılar vardır. Kist duvarı muköz hücreler veya kartilajinöz yapıları barındırmaz. Tip 3 formu ise % 10 oranında bildirilmiştir. Çapları 5 mm'nin altında, silyalı ve nonsilyalı kuboidal epitel ile döşeli çok sayıda mikrokistik, çıplak gözle solid görünümlü olan ve geniş hacimlere ulaşabilen lezyonlardır[4,7,10]. Bizim olgumuz bu sınıflamaya göre tip 1 patolojiye sahip idi. Lezyon boyutları küçüldükçe prognoz kötüleşmektedir. Fetal hidrops, polihidroamnios, pulmoner hipoplazi ve mediastinal yer değiştirme sık rastlanan ikincil bulgular olup kötü prognostik faktörlerdir [11-16].

Günümüzde gebelerin prenatal kontrollerinde USG kullanımı intrauterin tanı konulan olguların sayısını artırmıştır[14-17]. Özellikle 2. trimesterin erken dönemlerinde rastlantısal olarak görülmektedir. Prenatal USG ile tanıda gestasyonel yaş önemlidir. Literatürde ilk trimesterde saptanmış KKAM olgusu bildirilmemiştir. Rutin USG incelemelerinde en rahat 16-22. haftalar arası ve 32. haftada saptanabilmektedir. İlerleyen gebelik haftalarında küçük kistlerin içine sıvı toplanmasına bağlı olarak hiperekojen görünüm oluşmaktadır[15,16,18,19,]

Her üç tipte de kitle lezyonunun boyutuna bağlı olarak gelişen polihidramnioz, hidrops, pulmoner hipoplazi ve mediastinal yer değiştirme sık rastlanan sekonder bulgular arasındadır. Bunların prognoza etkileri, histolojik tipten daha fazladır. İlerleyen gebelik haftalarında lezyonun gerilemesi, hidrops veya polihidramniozun yokluğu ve pulmoner hipoplazinin minimal olması iyi prognozu, lezyonun devam etmesi ve eşlik eden başka anormalliklerin varlığı ile prenatal cerrahi gerektirmesinin ise kötü prognozu gösterdiği bildirilmiştir[6,13,18]. Bizim olgumuzda da intrauterin gerileme oldu. Özellikle büyük boyutlu lezyonlarda, solunum sıkıntısı erken postnatal dönemde gelişebilir. Doğum sonrası tanıda çekilen PA akciğer grafisi ve/veya akciğer BT'si tanıya yardımcıdır.

Son yayınlarda KAK'lerin %80'inin yaşamın ilk 6 ayında görüldüğü bildirilmiştir[1,11]. Bu lezyonların hepsi görüntüleme yöntemlerinde hava veya sıvı dolu kitleler şeklinde görülmektedir. Antenatal 2. trimester USG incelemeleri ile tanı konulabilmektedir[4,9,11].

Bizim olgumuz kist boyutları itibari ile tip 1 KKAM'e uymakta idi. Obstetrik USG ile yapılan inceleme ayırıcı tanı ve prognozun belirlenmesinde tek başına yeterli değildir. KKAM olgularında postpartum dönemde cerrahi yaklaşım konusu tartışmalıdır. Solunum yolu enfeksiyonları riski ve malignite gelişebileceği düşüncesi ile 1 yaş civarında segmentektomi ve lobektomi önerenler olduğu gibi, asemptomatik olguların takibini önerenler de bulunmaktadır[10,18,21]. Olgumuza da literatür bilgileri ışığında düzenli takipler ile kontrol önerildi.

Sonuç olarak antenatal USG'de izlenen bir fetal toraks kitlesi, doğum esnasında ve/veya sonrasında fetal yaşamsal sorunlar yaratabilmektedir. Bu nedenle fetal toraksın sonografik incelemesinde öncelikle fetal diafragmanın ve mediastinal yapıların net olarak seçilerek toraks sınırları belirlenmelidir. KKAM'nin prenatal erken sonografik tanısı jinekolog, pediatrist ve pediatrik cerrahın erken dönemde haberdar olması nedeni ile prognozu belirleyici öneme sahiptir. USG ile KKAM ön tanısı konan hastalarda, doğum sonrası yapılan değerlendirme ile tanı doğrulanırsa, hastaların yakın gözleme alınarak, konservatif veya cerrahi tedavilerden birinin planlanması gerekir. KKAM tip 1 tanısı alan hastaların prognozu genellikle iyidir, ancak lezyona bağlı ikincil patolojiler, eşlik edebilen diğer anomaliler ve ayırıcı tanı açısından dikkatle değerlendirilmelidir.

REFERANSLAR

1. Takeda S, Miyoshi S, Inoue M, Omori K, Okumura M, Yoon HE, Minami M, Matsuda H. Clinical spectrum of congenital cystic disease of the lung in children. Eur i Cardio-Thoracic Surgery 1999; ıs: 11- 7.
2. Roggin KK, Breuer CK, Carr SR, Hansen K, Kurclıubasche AG, Wesselhoeft CW Ir, Tracy TF Ir, Luks FI. The unpredictable character of congenital cystic lung lesions. J Pediatr Surg 2000;35: soı-s.
3. Cooke FN1 Blades B :Cystic disease of the lungs, J Thorac Surg. 1952 Iun;23: 546-69.
4. May DA, Bartlı RA, Yeager S, Nussbaum-Blask A, Bulas DI: Perinatal and postuatal chest sonography. Radiol Clin North Am 1993;31: 499-516.
5. Revillon Y, Jan D, Plattner V, Dommergues M, Mandelbrot L, Dumez Y, et al. Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung: prenatal management and prognosis. J Pediatr Surg 1993;28: 1009-11.
6. Stocker JT, Madwell JE, Drake RM. Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung. Classification and morphologic spectrum. Hum Pathol 1977;8:155-71.
7. May DA, Barth RA, Yeager S, Nussbaum- Blask A, Bulas DI. Perinatal and postnatal chest sonography. Radiol Clin North Am 1993;31: 499-516.
8. Aziz D, Langer JC, Tuuha SE, Ryan G, Ein SH, Kim PC. Perinatally diagnosed asymptomatic congenital cystic adenomatoid malformation: To resect or not? Pediatr Surg 2004;39: 329-34.
9. Wilson RD, Hedrict HL, Liechty KW, Flake AW, Jonhson MP, Bebbington M, et al. Cystic adenomatoid malformation of the lung: Review of genetics, prenatal diagnosis, and in utero treatment. Am J Med Genet A 2006;140: 151-5.
10. Dahabreha J, Zisisa C, Vassilioub M, Arnogiannakic N. Congenital cystic adenomatoid malformation in an adult presenting as lung abscess. Eur J Cardio-Thorac Surg 2000;18: 720-3.
11. 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: 178e86.
12. Wilson RD, Baxter JK, Johnson MP, King M, Kasperski S, Crombleholme TM, et al. Thoracoamniotic shunts: fetal treatment of pleural effusions and congenital cystic adenomatoid malformations. Fetal Diagn Ther 2004;19: 413e20.
13. Parikh D, Samuel M. Congenital cystic lung lesions: Is surgical Resection essential? Pediatr Pulmonol 2005;40: 533-7.
14. Cacciari A, Ceccarelli PL, Pilu 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: 84-9.
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.
16. Sapin E, Lejeune V, Barbet JP, Carcicaburu E, Lewin F, Baron JM, et al. Congenital adenomatoid disease of the lung:prenatal diagnosis and perinatal management. Pediatr Surg Int 1997;12: 126-9.
17. Chow PC, Lee SL, Tang MHY, Chan KL, Lee CP, Lam BC, et al: Management and outcome of antenatally diagnosed congenital cystic adenomatoid malformation of the lung. Hong Kong J Med 2007;13: 31-3-9.
18. Parikh D, Samuel M: Pulmonary stabilisation followed by delayed surgery results in favourable outcome in congenital cystic lung lesions with pulmonary hypertension. Eur J Cardiothoracic Surg 2005;28: 607–10.
19. Pai S, Eng HL, Lee SY, Hsiao CC, Huang WT, Huang SC: Rhabdomyosarcoma arising within congenital cystic adenomatoid malformation. Pediatr Blood Cancer 2005;45: 841–5.
20. West D, Nicholson AG, Colquhoun I, Pollock J. Bronchioloalveolar carcinoma in congenital cystic adenomatoid malformation of lung. Ann Thorac Surg 2007;83: 687–9.
21. Crombleholme TM, Coleman B, Hedrick H, Liechty K, Howell L, Flake AW, et al. Cystic adenomatoid malformation volume ratio predicts outcome in prenatally diagnosed cystic adenomatoid malformation of the lung. J Pediatr Surg 2002;37: 331e8.

Yazışma adresi:

Dr Serap SİMAVLI
Fatih Üniversitesi Tıp Fakültesi Kadın Hastalıkları ve Doğum Anabilim Dalı,-Ankara
e-mail: serapsimavli@yahoo.com

Yazının geldiği tarih : 09.04.2009
Yayına kabul tarihi : 29.03.2010