Çocuk Dergisi 12(4):193-197, 2012
doi:10.5222/j.child.2012.193

Konjenital Kistik Adenomatoid Malformasyon: Bir Vaka Sunumu

Şenol BOZDAĞ *, Şirin GÜVEN *, Çiğdem YANAR AYANOĞLU *, Hülya YAVUZ **, Müferret ERGÜVEN *

Konjenital Kistik Adenomatoid Malformasyon: Bir Vaka Sunumu

Konjenital kistik adenomatoid malformasyon, hamartamatöz veya displastik akciğer dokusunun, immatür bronş ağacından anormal dallanmasıyla oluşan, ender görülen konjenital bir pulmoner anomalidir. Bu lezyonların çoğunun tanısı prenatal ultrasonografi ile konulur. Yenidoğan döneminde en sık akut solunum sıkıntısı semptomları ile ortaya çıkar ve anormal akciğer grafi bulgusu veya bilgisayarlı toraks tomografisi ile doğrulanır. Burada prenatal tanısı olmayan ve yaşamın ilk günlerinde solunum sıkıntısı semptomları ile kliniğimize başvuran bu vaka sunularak, ender görülen konjenital kistik adenomatoid malformasyonun tartışılması amaçlandı.

Anahtar kelimeler: *Konjenital kistik adenomatoid malformasyon, prenatal ultrasonografi, yenidoğan*

Çocuk Dergisi 2012; 12(4):193-197

Congenital Cystic Adenomatoid Malformation: A Case Report

Congenital cystic adenomatoid malformation, is a rare congenital pulmonary anomaly, which arises from immature abnormal bronchial tree to form hamartomatous or dysplastic lung tissue. Most of these lesions were diagnosed by prenatal ultrasound. The most common symptoms in the neonatal period is characterized by acute respiratory distress and confirmed by abnormal chest radiograph or computed thorax tomography. Here we aimed to discuss a rare case with congenital cystic adenomatoid malformation, presenting with symptoms of respiratory distress in the first days of life with no prenatal diagnosis.

Key words: *Congenital cystic adenomatoid malformation, newborn, prenatal ultrasound*

J Child 2012; 12(4):193-197

GİRİŞ

Konjenital kistik adenomatoid malformasyon (KKAM), hamartamatöz [1] veya displastik akciğer dokusunun, immatür bronş ağacından anormal dallanmasıyla oluşan, ender görülen konjenital bir pulmoner anomalidir. İnsidansı 25-30 bin gebelikte birdir ve en sık erkek bebekleri [2] etkiler (1.8:1). Tüm konjenital akciğer malformasyonlarının % 25'ini oluşturur ve yenidoğanlarda en sık solunum sıkıntısı ile ortaya çıkar [3]. Bu lezyonların çoğunun tanısı prenatal ultrasonografi ile konulur. Vakaların çok azı prenatal görüntüleme teknikleriyle tanınamayabilir ve postnatal olarak tanı alırlar [4]. Burada prenatal tanısı olmayan ve yaşamın ikinci haftasında solunum sıkıntısı semptomları ile kliniğimize başvuran bir vaka sunularak, ender görülen KKAM'un tartışılması amaçlandı.

Alındığı tarih: 13.03.2012
Kabul tarihi: 06.12.2012
* Ümraniye Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği
** Zeynep Kamil Kadın ve Çocuk Hastalıkları Eğitim ve Araştırma Hastanesi Patoloji Bölümü
Yazışma adresi: Uzm. Dr. Şenol Bozdağ, Elmalıkent Mah. Adem Yavuz Cad. Ümraniye / İstanbul
e-posta: senolbozdag@hotmail.com

VAKA SUNUMU

Solunum sıkıntısı nedeniyle postnatal 11. gününde çocuk acil polikliniğine başvuran kız bebeğin son iki, üç gündür nefes almakta zorluk ve beslenememe yakınmaları varmış. Başvurduğu gün, kusma sonrası morarması da olması üzerine, toplum kaynaklı/aspirasyon pnömonisi ön tanılarıyla yenidoğan yoğun bakım ünitemize kabul edildi.

Otuz yaşındaki anneden, ikinci gebelikten ikinci canlı doğum olarak, sezaryen ile miadında 3600 g doğan kız bebeğin, doğumda Apgar değerlendirmesi 1 ve 5. dk.'da, sırasıyla 8 ve 9 idi. Ebeveynleri arasında bir akrabalık bulunmamaktaydı ve sağlıklı bir kardeşi vardı. Prenatal öyküde polihidramniyos dışında bir özellik yoktu.

Fizik muayenede genel durumu kötü, dudak çevresi

ve ekstremite uçlarında siyanozu mevcuttu. Periferik dolaşımı bozulmuş, kapiller dolum zamanı 5 sn'den uzundu. Koltuk altından ölçülen vücut ısısı 36.5ºC idi. Solunumu taşipneik (70-80 solunum/dk.), dispneik ve interkostal çekilmeleri vardı. Göğüs çapı artmış ve göğsün sağ tarafı sola göre daha belirgindi. Dinlemekle solunum sesleri azalmıştı. Bu yakınmalarla yenidoğan yoğun bakım ünitesine alınan, oksijen desteğine rağmen, oksijen satürasyonları düzelmeyen, kan gazı analizinde respiratuvar asidoz gözlenen hasta entübe edilerek mekanik ventilatör desteğine alındı. Laboratuvar değerlendirmesinde hemogramda beyaz küre sayısı 23,300/mm^3 (Nötrofil % 47, lenfosit % 36) mikro CRP 1.7 mg/dL (normal değer <1). Biyokimyasal parametreleri normal sınırlardaydı.

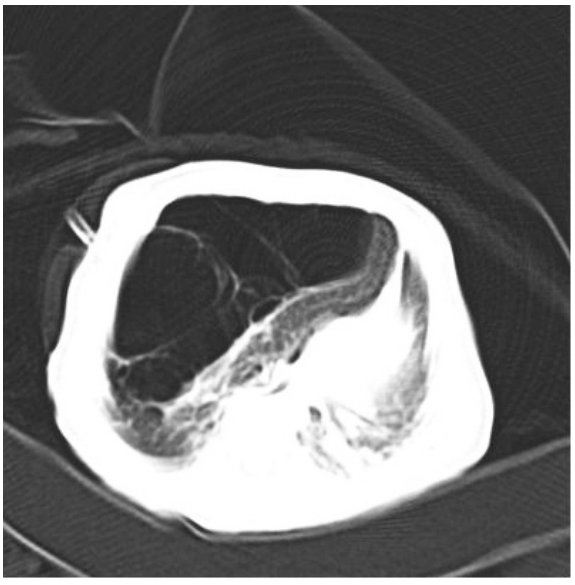
Antero-posterior radyografide göğüs sağ tarafta havalanma artışı, sol tarafta havalanmada azalma tespit edildi. Klinik ve radyolojik bulgularla hasta öncelikle toplum kaynaklı pnömoni kabul edilerek ampisilin, netilmisin tedavisi başlandı. Mekanik ventilatör desteği ve mevcut antibiyoterapisine rağmen solunumu düzelmeyen, respiratuvar asidozu devam eden ve akut faz reaktanlarında artış izlenen hastanın antibiyotikleri, tedavinin 48. saatinde vankomisin, meropenem olarak değiştirildi. Yatışının 4. gününde seri radyografik izlemelerinde; sağ akciğerde havalanma artışı ile birlikte havalanmanın orta hattan sola doğru uzandığı görülmekte ve kalp sola deplase idi. Sol akciğer orta ve alt zonda kollaps mevcuttu. Öncelikle sağ akciğerde pnömotoraks, solda atelektazi-konsolidasyon düşünüldü, ancak pnömomediastinum ayırt edilemedi (Resim 1). Şüpheli pnömotoraks görünümü nedeniyle hastaya sağ göğüs kafesinden kalıcı göğüs tüpü takıldı. Ancak, göğüs tüpüne rağmen semptomlarda gerileme gözlenmemesi ve ventilatör basınçlarında artışa gidilmesi pnömotoraks tanısından uzaklaşılmasını sağladı.

Bu nedenle hastada, konjenital kistik adenomatoid malformasyon, konjenital lober amfizem ayırıcı tanıda düşünülerek, bilgisayarlı toraks tomografi (BTT) planlandı. Tomografide sağ akciğerde üst lobtan başlayıp, orta lobu tutan en geniş yerinde 10x8x9 cm boyutlarında septalı amfizematöz kistik lezyon saptandı. Görünüm konjenital adenomatoid malformasyon tip 1 ile uyumlu olarak değerlendirildi. Sol akciğer alt lobta atelektazi ve eşlik eden pnömonik konsolidasyon mevcuttu (Resim 2). Ekokardiyografisi, batın ve kranial ultrasonografileri normal olarak değerlendirildi.

Hasta fizik muayene, laboratuvar ve akciğer görüntüleme bulgularıyla birlikte değerlendirildiğinde konjenital adenomatoid malformasyon ve buna ikincil gelişen pnömoni olduğu düşünüldü. Solunum sıkıntısının geçmemesi nedeniyle entübe halde çocuk cerrahisine opere edilmek üzere sevk edildi. Cerrahi

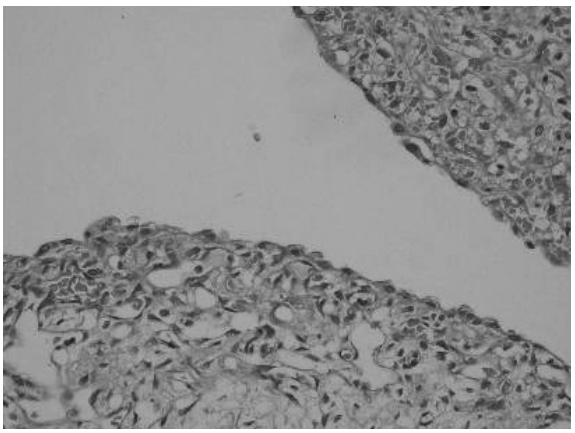


Resim 1. Sağ akciğerde şüpheli pnömotoraks görünümü.



Resim 2. Hastanın bilgisayarlı toraks grafisinde sağ akciğerde izlenen 10x8x9 cm boyutlarında septali amfizematöz kistik lezyon.

müdahale ile sağ akciğer üst lobdaki kistik lezyona kistektomi operasyonu uygulandı. Cerrahi sonrası genel durumu iyi olan, ekstübe edilen hastanın patolojik inceleme sonucu konjenital adenomatoid malformasyon tip 4 ile uyumlu bulundu (Resim 3).



Resim 3. Kist duvarını döşeyen epitel yassılaşmış alveoler döşeyici epiteldir. Hematoksilen Eozin X400.

TARTIŞMA

Konjenital kistik adenomatoid malformasyon, dördüncü-sekizinci gebelik haftasında bronşiyoalveoler matürasyonun duraklayıp, mezenkimal hücrelerin aşırı çoğalması sonucu meydana gelen konjenital hamartamatöz akciğer lezyonu ile sonuçlanan embriyolojik bir gelişim bozukluğudur [5]. Terminal bronşiyollerin aşırı proliferasyonuyla karakterize içi siliyalı ya da küboidal epitelle döşeli, multipl kistik yapılar ve fonksiyone olmayan solid akciğer dokusundan oluşur.

Vakaların % 80-85'i solunum sıkıntısı nedeniyle yenidoğan döneminde veya yineleyen solunum yolu infeksiyonları nedeniyle iki yaşın altında görülür [6]. Yenidoğan döneminde en sık akut solunum sıkıntısı semptomları ile ortaya çıkar [7]. Fizik muayenede etkilenmiş tarafta göğsün belirgin olması, hiperrezonans, azalmış solunum sesleri, kalp seslerinin derinden gelmesi ve kalbin karşı tarafa doğru yer değiştirmesi gibi bulgular bulunabilir [8]. Ciddi solunum sıkıntısı acil cerrahi rezeksiyonu gerektirir ve bulgular doğumdan itibaren varsa cerrahi rezeksiyon hemen her zaman gereklidir [9].

Bazı KKAM lezyonları, doğumda yalnızca solunum semptomları ile ortaya çıkar ve anormal akciğer grafi bulgusu veya BTT ile doğrulanır. Ancak bazı lezyonlar, rutin ultrasonografi ile tanınmaz, doğumda semptom göstermez ve geç yaşlara kadar semptom vermeyebilirler. Yüz elli dokuz vakalık bir seride vakaların % 62'sinin ilk bir ay içerisinde bulgu verdikleri gösterilmiştir [10]. Bir yaş altında en sık semptomun solunum sıkıntısı, bir yaş üstünde ise en sık semptomun yineleyen infeksiyonlar olduğu gösterilmiştir [11]. Vakamız, doğumda herhangi bir solunum sıkıntısı olmamasına rağmen, erken dönemde (11. günde) ortaya çıkan solunum sıkıntısı ile başvurdu. Konjenital kistik adenomatoid malformasyon, en sık görülen konjenital kistik akciğer hastalığı olup, tüm konjenital akciğer lezyonlarının % 25 kadarını oluşturur [12]. Hastalık % 18 oranında başlıca renal ve kardiyak olmak üzere çeşitli konjenital anomalilerle birlikte görülebilir [13]. Ancak, vakamızda kardiyak veya renal bir patoloji saptanmadı. Genelde tek loba sınırlıdır, ender olarak multiloberdir [5], az da olsa üst loblar daha sık tutulur ve taraf farkı göstermez. Bizim vakamızda da, üst lobdan başlayıp, orta lobu da içine alan septalı, amfizematöz kistik lezyon mevcuttu (Resim 2).

Lezyonun 5 tipi vardır. Tip 0; asiner displazi veya agenezi de denir ve çoğu yaşamla bağdaşmaz. Term ya da prematüre bebekler doğumda siyanotiktir, yalnızca birkaç saat yaşayabilirler. Kardiyovasküler anomaliler ve dermal hipoplazi bulunabilir. Tip 1; en sık görülen (% 50-65) tip olup, en iyi prognoza sahiptir. Makrokistiktir ve silyalı psödostrafiye epitelle kaplı tek veya birkaç tane 2 cm'den büyük kist vardır. Kist duvarında düz kas ve elastik doku vardır, kıkırdak enderdir. Sağ kalım iyidir. Tip 2; en kötü prognozlu olan tipdir (% 10-40). Kistler genellikle 1 cm'nin altında ve çok sayıdadır. Sıklıkla malign dejenerasyon gösterir. Bu lezyonlar genellikle ölü doğum ve prematürite ile birlikte görülür. Anazarka tarzı ödem, polihidramniyos ve eşlik eden anomaliler (kardiyak, renal ve kromozomal bozukluklar) çok sıktır [14]. Tip 3'te ise akciğer, solid kitle şeklinde ve multipl küçük kistiklerden oluşur ve genellikle 0.2 cm'nin altındadır (% 5-10). Prognozu çok kötüdür ve yaşamla bağdaşmayabilir. Tip 4; ender olup, sıklığı % 2-4'tür [15]. Bunlar, tip 1 pnömositler ile kaplı geniş periferik ince duvarlı kistler ve tip 2 pnömositleri temsil eden biraz daha yuvarlak hücreler ile karakterizedir [9].

Prenatal tanı USG ile olasıdır ve en iyi değerlendirme

16.-22. haftalar arasında yapılır [16]. Antenatal ultrasonografide amniyotik sıvı miktarının anormal derecede yüksek saptanması, olası fetal anomaliler açısından uyarıcı olmalıdır. Amniyotik sıvı miktarı fetusun yutma fonksiyonuyla doğrudan ilişkili olduğundan, yutmayı veya sindirim sistemininin devamlılığını etkileyen konjenital anomaliler polihidramniyosla sonuçlanacaktır. Böyle vakalarda USG'de, ekojenik pulmoner kistler ile birlikte bulunabilen polihidramniyos (% 25), hidrops, pulmoner hipoplazi ve mediastende kayma tespit edilebilir ve bunlar sık rastlanan ikincil bulgular olup, kötü prognostik faktörlerdir. Prenatal tedavi semptomların varlığına bağlıdır. Fetal hidrops varsa fetal girişim gerekir. İçi sıvı dolu olan vakalarda, ultrasonografi eşliğinde uygulanan amniotorasik şanttan yarar görebilirler. Prenatal tanının tek üstünlüğünün daha erken ve komplikasyonsuz cerrahi olduğu bildirilmiştir [11]. Vakamızın prenatal USG'de, polihidramniyos dışında eşlik eden bir bulgu saptanmamıştı ve bu nedenle tanıya, klinik bulgular ve yardımcı görüntüleme yöntemleriyle ulaşıldı. Ancak, cerrahi girişim komplikasyonsuz ve başarılı olarak sonuçlandı.

Tanı için en sık kullanılan yöntem akciğer radyografisidir. Akciğer radyografisinde mediastenin karşı tarafa doğru yer değiştirmesi ve etkilenmiş tarafta bölgesel translusensi izlenebilir [12]. Yenidoğan vakalarda kitle etkisi ile, pulmoner kompresyon veya hipoplaziye bağlı olarak solunum sıkıntısı mevcuttur. Lezyon büyükse ipsilateral diaframı aşağı itebilir, mediastende kayma yapabilir. Özellikle hava hapsinin çok olduğu durumlarda semptomlar oldukça şiddetlidir. Vakamızda da bu durum izlendi ve solunum yetmezliğin asıl nedenini oluşturmaktaydı. Çünkü hastanın ventilasyon gereksinimi arttıkça, mekanik ventilatörle arttırılan pozitif inspiratuvar tepe basıncı, kistik ve havalanmayan dokularda toplanıp, aşırı havalanma artışına neden olarak, karşı taraftaki sağlam akciğer dokusuna da bası yaparak, genişlemesini engellemekte ve etkisiz bir solunuma yol açmaktadır. Mediasten kaymasına bağlı olarak solunum seslerinin azalması vakamızda da vardı. Akciğer radyografi bulguları ile birlikte, tanının kesinleştirilmesi ve ayırıcı tanı için BTT yardımcı bir görüntüleme yöntemi olup, preoperatif anatomi değerlendirmesi için de gereklidir (Resim 2).

Ayırıcı tanıda konjenital lober amfizem (en sık), pulmoner sekestrasyon, diafragma hernisi, postinfeksiyöz pnömotoseller, bronkojenik kist, mezenkimal hamartomlar düşünülmelidir. Tedavi kistin eksizyonudur. Vakamızda da kistektomi yapıldı. Kistektomi sonrası, hastamızın kliniği hızla düzelmiş ve atelektazik alanlar gerilemiştir.

Küçük çocuklarda plevropulmoner blastom gelişirken [17,18] büyük çocuklarda ve erişkinde bronşiyoalveolar karsinom [19,20] gelişebilir. Asemptomatik bile olsa infeksiyon ve malignleşme riski olduğu için kist eksizyonu gerekir [17,21].

İleri ultrasonografik değerlendirme ile orta-ağır polihidramniyoslu vakaların etiyolojilerinin % 90 kadarı tespit edilebilmektedir. Bu nedenle antenatal dönemde polihidramniyos saptanan vakalar doğumsal anomaliler açısından yakın takibe alınmalı ve etiyolojiye yönelik olarak, ikinci düzey ultrasonografik muayeneleri yinelenmelidir. Doğumda normal olsalar dahi, ilk haftalar içerisinde solunum sıkıntısı gelişen yenidoğan bebekler, doğumsal akciğer patolojileri açısından ayrıntılı olarak değerlendirilmelidir.

Konjenital kistik adenomatoid malformasyonun, prenatal dönemde erkenden tanınması, doğum öncesi danışmanlık, potansiyel fetal müdahaleler ve hastanın üçüncü basamak sağlık tesisinde doğumunun planlaması açısından da son derece önemlidir.

KAYNAKLAR

1. **Van Dijk C, Wagenvoort CA.** The various types of congenital adenomatoid malformation of the lung. *J Pathol* 1973;110:131-4. http://dx.doi.org/10.1002/path.1711100204 PMid:4125873
2. **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.
3. **Ch'in KY, Tang MY.** Congenital adenomatoid malformation of one lung with general anasarca. *Arch Pathol* 1949;48:221-9.
4. **Salles M, Deschildre A, Bonnel C, et al.** Diagnostic et traitement des malformations bronchopulmonaires congénitales: analyse de 32 observations. *Arch Pediatr* 2005;12:1703-8. http://dx.doi.org/10.1016/j.arcped.2005.09.013 PMid:16226879
5. **Lerullo AM, Ganapathy R, Crowley S, et al.** Thilaganathan. Neonatal outcome of antenatally diagnosed congenital cystic adenomatoid malformations. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2005;26:150-3. http://dx.doi.org/10.1002/uog.1920 PMid:16038013
6. **Miller RK, Sieber WK, Yunis EJ.** Congenital adenomatoid malformation of the lung: A report of 17 cases and review of the literature. *Pathol Annu* 1980;158:387-402.
7. **Dahabreh J, Zisis C, Vasiliou M, Arnogiannaki N.** Congenital cystic adenomatoid malformation in an adult pre-

senting as lung abscess. *Eur J Cardiothorac Surg* 2000;18:720-3.
http://dx.doi.org/10.1016/S1010-7940(00)00578-9

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):1188-95.
PMid:11054898
9. **Stocker JT.** The respiratory tract. In: Stocker JT, Dehner LP (eds). Pediatric Pathology 2nd ed. Philadelphia: Lippincott/ Williams & Wilkins, 2001: 445-517.
10. **Miller RK, Sieber WK, Yunis EJ.** Congenital adenomatoid malformation of the lung. A report of 17 cases and review of the literature. *Pathol Ann* 1980;15:382-402.
11. **Tawil M, Pilling DW.** Congenital adenomatoid malformation: Is there a difference between the antenatally and postnatally diagnosed cases? *Pediatr Radiol* 2005;35:79-84.
http://dx.doi.org/10.1007/s00247-004-1331-4
PMid:15480617
12. **Wilson RD, Hedrick HL, Liechty KW, 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.
http://dx.doi.org/10.1002/ajmg.a.31031
PMid:16353256
13. **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.
http://dx.doi.org/10.1016/S1010-7940(00)00578-9
14. **Franken EA Jr, Buehl I.** Bebekile lobar emphysema. Report of two cases with unusual roentgenographic manifestation. *Am J Roentgenol Radium Ther Nucl Med* 1966: 354-357.
PMid:5925106
15. **Stocker JT, Madwell JE, Drake RM.** Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung. Classification and morphological spectrum. *Hum Pathol* 1977;8:156-71.
http://dx.doi.org/10.1016/S0046-8177(77)80078-6
16. **Sağol S, Akercan F, Göl M, Özyürek ŞE.** Konjenital kistik adenomatoid malformasyon: İki vaka. Turkiye Klinikleri. *J Gynecol Obst* 2002;12:162-4.
17. **Federici S, Domenichelli V, Tani G et al.** Pleuropulmonary blastoma in congenital adenomatoid malformation: Report of a case. *Eur J Pediatr Surg* 2001;11:196-9.
http://dx.doi.org/10.1055/s-2001-15490
PMid:11475118
18. **Picaud JC, Levrey H, Bouvier R, et al.** Bilateral cystic pleuropulmonary blastoma in early infancy. *J Pediatr* 2000;136: 834-6.
PMid:10839886
19. **Granata C, Gambini C, Balducci T, et al.** Bronchioalveolar carcinoma arising in congenital cystic adenomatoid malformation in a child: A case report and review on malignancies originating in congenital cystic adenomatoid malformation. *Pediatr Pulmonol* 1998;25:62-6.
http://dx.doi.org/10.1002/(SICI)1099-0496(199801)25:1<62::AID-PPUL8>3.0.CO;2-Q
20. **Kaslovsky RA, Purdy S, Dangman BC, et al.** Bronchioalveolar carcinoma in a child with congenital adenomatoid malformation. *Chest* 1997;112:548-51.
http://dx.doi.org/10.1378/chest.112.2.548
PMid:9266899
21. **Adzick NS, Harrison MR, Crombleholme TM, Flake AW, Howell LJ.** Fetal lung lesions: management and outcome. *American Journal of Obstetrics and Gynecology* 1998;179: 884-9.
http://dx.doi.org/10.1016/S0002-9378(98)70183-8