

# Akciğerin konjenital kistik adenomatoid malformasyonu (prenatal tanı ve postnatal tedavi)

Engin Günel<sup>1</sup>, Müslim Yurtçu<sup>1</sup>, Lema Tavlı<sup>2</sup>

Selçuk Üniversitesi Meram Tıp Fakültesi, <sup>1</sup>Çocuk Cerrahisi ve <sup>2</sup>Patoloji Anabilim Dalları, Konya

**Amaç:** 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. Prenatal ultrasonografi (USG) ile akciğerinde KKAM olduğu saptanan bir olgunun tanı ve tedavisini sunarak, bu nadir anomalinin tedavi prensiplerini tartışmayı amaçladık. **Olgu sunumu:** 20 yaşındaki 26 haftalık gebeye yapılan rutin prenatal USG'de dişi fetüsün sol toraksı içinde yerleşimli büyük kistik kitle (40x50x55 mm) tespit edildi. Akciğerin KKAM ön tanısı konularak, konservatif tedavi için fetüs takibe alındı ve 38 haftalık iken vajinal yoldan doğurtuldu. Bebek doğumdan sonraki günlerde sağlıklı olup solunum sıkıntısı yoktu. Fakat, hastaya doğumunun 4. gününde kan gazlarındaki ani bozulma ve solunum sıkıntısı çıkması üzerine acil torasik cerrahi girişim uygulandı. Sol torakotomi yapılarak, sol akciğer alt lobda yerleşik olan makrokistik kitle alt lobla birlikte rezeke edildi. Kistik kitlenin histopatolojik tetkiki ile *Stocker'in Tip1* KKAM tanısı doğrulandı. **Sonuç:** Akciğerin KKAM, yenidoğanda solunum sıkıntısı ve mediastinal kaymaya neden olan konjenital kistik malformasyon olup ayırıcı tanıda akla getirilmelidir.

Anahtar kelimeler: Konjenital kistik adenomatoid malformasyon, akciğer, antenatal tanı, tedavi

## **Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung (prenatal diagnosis and postnatal management)**

**Objective:** Congenital cystic adenomatoid malformation (CCAM) of the lung which occurred with various forms and numbers of cysts as embryonic differentiation abnormality, is a rare abnormality, and often diagnosed prenatally by ultrasound. 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. **Case report:** A 20-year-old woman was evaluated by routine prenatal ultrasound at 26 weeks of gestation and was found to have large cystic mass area measuring 40x50x55 mm in left fetal thorax. After prediagnosing as CCAM of the lung, the fetus was followed conservatively until full term, and was delivered vaginally at 38 weeks. The baby was noted as normal on days after birth, and no sign of respiratory distress was present. But, urgent thoracic surgical referral was performed when abrupt deterioration in blood gases and respiratory distress were present on the 4<sup>th</sup> day of life. Performing left thoracotomy, macrocystic mass located over the left lower lobe of the lung was dissected together with lower lobe. The diagnosis of *Stocker's type 1* CCAM was confirmed by histopathological examination of cystic mass. **Conclusion:** CCAM of the lung, which causes respiratory distress and mediastinal shift in newborn, is a congenital cystic malformation, and should be considered in the differential diagnosis of the lung masses.

Keywords: Congenital cystic adenomatoid malformation, lung, antenatal diagnosis, management

**Genel Tıp Derg 2004;14(3):117-120**

Yazışma adresi: Doç.Dr.Engin Günel, Selçuk Üniversitesi Meram Tıp Fakültesi Çocuk Cerrahisi Anabilim Dalı 42080 Konya.

e-posta: egunel@selcuk.edu.tr

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 malformasyondur. Kistin genişlemesi ve çevre akciğer dokusuna bası yapması sonucu yaşamı tehdit eden solunum sıkıntısına neden olabilir

(1-4). Günümüzde gebelerin prenatal kontrollerinde ultrasonografinin (USG) kullanımı intrauterin tanı konulan olguların sayısını arttırmıştır (1). Hastalığın intrauterin dönemde tespit edilmesinden sonra USG'nin sık kullanımı, fetüsün tedavisinin planlanmasında ve takibinde yardımcı olur. Bu hastalığın tanımlanan tedavileri; kistin herhangi bir girişim yapmadan intrauterin gözlemi, kistin tek veya aralıklı aspirasyonu, kiste torakoamniotik şant uygulanması, intrauterin kistin rezeksiyonu veya akciğer kistinin postnatal dönemde rezeksiyonundan oluşmaktadır (5). Biz de, prenatal USG ile akciğerinde KKAM olduğu saptanan bir olgunun tanı ve tedavisini sunarak, bu nadir anomalinin tedavi prensiplerini gözden geçirdik.

### **Olgu sunumu**

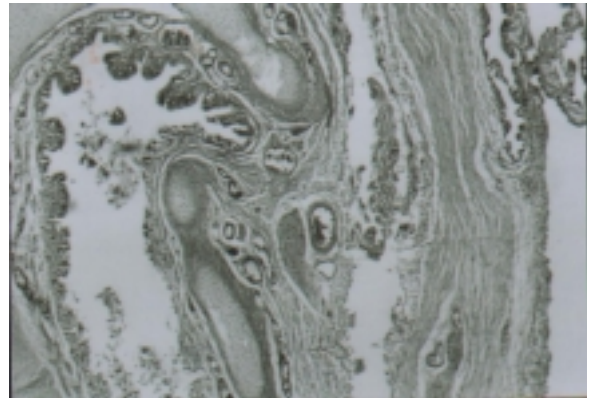
20 yaşındaki (gebelik:1, doğum:0) 26 haftalık gebeye yapılan rutin prenatal USG'de dişi fetüsün sol toraksı içinde yerleşimli büyük kistik kitle (40x50x55 mm) tespit edildi (Şekil 1). Kitle ekojen olup çok sayıda makro kistler içermekte, tüm fetal sol hemotoraksı doldurmakta, kalp ve mediastinumu sağa itmekte idi. Akciğerin KKAM ön tanısı konularak konservatif tedavi için fetüs takibe alındı. 30. haftada yapılan USG'de, kitlenin boyutunun değişmediği, polihidroamniyoz geliştiği, ancak hidropsa yol açmadığı tespit edildi. Daha sonra haftalık USG tetkikleri ile gebeliğin 38. haftasına kadar bir sorun çıkmadan fetüs intrauterin takip edildi. Bu süre içerisinde polihidroamniyoz ortadan kalktı fakat kitlenin boyutu değişmedi. Bebek vajinal yolla doğurtuldu. Ağırlığı 2880 gram olup, Apgar skorları 9 ve 8 idi. Bebeğe doğduktan sonra solunum sıkıntısı olmadı ve oksijen desteğine gerek duyulmadı. Doğduktan 6 saat sonra çekilen P-A akciğer grafisinde; mediastinumu sağa iten, sol akciğer alt lobunu içine alan heterojen konsolidasyon gözlemlendi (Şekil 2). Toraksın tomografik incelenmesinde; kalp ve mediastinuma bası yapan, sol alt lobda multikistik bir lezyon tespit edildi. Böylece prenatal USG ile konulan tanı postnatal olarak da doğrulandı. Bebeğe ilk günlerde solunum sıkıntısı gözlenmez iken, 4. gün solunum sıkıntısının ortaya çıkması ve kan gazlarında belirgin bozulma tespit edilmesi üzerine acil olarak torasik cerrahi girişim uygulandı. Sol torakotomi yapılarak, sol akciğer alt lobda yerleşmiş olan makrokistik kitle alt lobla birlikte rezeke edildi.



*Şekil 1. Gebeliğin 26. haftasında yapılan prenatal USG'de sol toraksda kalp ve mediastinumu sağa iten, kistik büyük bir kitle (40x50x55 mm) görülmekte*



*Şekil 2. P-A akciğer grafisinde, mediastinumu sağa iten, sol akciğer alt lobunu içine alan kistik bir lezyonun radyolojik görünümü*



*Şekil 3. Lezyonun histopatolojik kesitinde, psödostratifite kolumnar epitel ile döşeli büyük bir kist ve çevresinde daha küçük kistler görülmekte. Kistlerin içinde müsin üreten hücreler görülmekte. (hematoxylen ve eosin; x100)*

Hastanın postoperatif dönemde önemli bir sorunu olmadı ve torakotomiden bir hafta sonra taburcu edildi. Kistik kitlenin makroskopik ve histopatolojik tetkiki ile *Stocker'in Tip1* KKAM tanısı doğrulandı (6) (Şekil 3). Bebek halen 2 yaşında olup solunum sistemi yönünden herhangi bir sorunu yoktur.

## Tartışma

KKAM, seyrek görülen fakat konjenital akciğer malformasyonlarının % 25'ini oluşturan bir anomalidir (3). Bu malformasyon, lobar ve segmenter bronşların anormal gelişimi sonucu, matür alveollerin gelişiminin bozulması ve kistik immatür akciğer dokusu içeren kitlelerin oluşumuna neden olmaktadır (7). Akciğerin KKAM'n klinik spektrumu, hidrops fötalis, yenidoğanın solunum sıkıntısı sendromu ve asemptomatik bebeklere kadar değişim gösterir. Prenatal tanıyı gebeliğin 16. haftasından sonra koymak mümkündür (1,2). Literatür gözden geçirildiğinde, prenatal tanı konulan akciğerin KKAM'nda % 30 mortalite oranı olduğu tespit edildi (1,2). Prenatal USG'de tespit edilen kitlenin ayırıcı tanısında; diafragma hernisi, bronkojenik ya da enterik kistler gibi seyrek torasik kitleler, mediastinal kistik teratoma ve pulmoner sekestrasyon gibi diğer hastalıklarda akla gelmelidir (3,4).

İntrauterin dönemde pulmoner lezyon tanısı konulan hastalarda prognoz oldukça değişken olabilmektedir. Eğer 32. haftadan önce fetüste hidrops geliştirirse prognoz çok ciddidir. Bu riskli fetüslerin tedavisi için fötal cerrahi tedavi yöntemleri başarı ile uygulanmaktadır. Eğer 32. haftadan daha büyük fetüslerde hidropsla karşılaşırsa, erken doğum veya uterus dışında fetüse cerrahi girişim ile kistin rezeksiyonu şeklinde bir tedavi uygulanabilir. Olgumuzda tanı 26. haftada konarak fetüste hidrops gelişmeden ve akciğerdeki lezyonun boyutlarında artma gözlenmeden miyadına kadar takip edilmiştir. Bazen de, fetüslerde hidrops gelişimine neden olmayan, büyük pulmoner lezyonların hacim olarak küçüldüğü ve hatta tamamen kaybolduğu ortaya konmuştur (4,8-10). Doğumdan sonra asemptomatik bile olsa, akciğer grafisinde görülebilecek kadar büyüklükte lezyonları olan pulmoner kitleli bebeklerin, enfeksiyon ve kitleden karsinoma gelişme riski nedeni ile kitlelerinin tam olarak çıkarılması önerilmektedir (2,3,11).

Hastalığın kesin tanısı genellikle kitlenin cerrahi rezeksiyonu ve yapılan histopatolojik değerlendirme sonrası konur. Uygulanan cerrahi teknik kitlenin büyüklüğüne göre değişir; tek ya da multipl lobektomi, lobektomili ya da lobektomisiz tek veya multipl segmentektomi, anatomik olmayan rezeksiyon ve pnömonektomidir (1). Bu olguda kitle tek lobda sınırlı kaldığı için, sadece lobu içine alan rezeksiyon ile tedavi edildi.

Sonuç olarak, akciğerin KKAM yenidoğanda solunum sıkıntısı ve mediastinal kaymaya neden olan konjenital kistik malformasyon olup ayırıcı tanıda nadir de olsa akla getirilmelidir. Prenatal dönemde USG ile ön tanısı konan hastalarda, doğum sonrası yapılan değerlendirme ile tanı doğrulanırsa, hastaların yakın gözleme alınarak, konservatif veya cerrahi tedavilerden birinin planlanması gerekir.

## Kaynaklar

1. Cacciari A, Ceccarelli PL, Pulu 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.
2. Roggin KK, Breuer CK, Carr SR, Hansen K, Kurkchubasche AG, Wesselhoeft CW, et al. The unpredictable character of congenital cystic lung lesions. *J Pediatr Surg* 2000;35:801-5.
3. Waszak P, Claris O, Lapillonne A, Picaud JC, Basson E, Chappuis JP, et al. Cystic adenomatoid malformation of the lung: neonatal management of 21 cases. *Pediatr Surg Int* 1999;15:326-31.
4. Bagolan P, Nahom A, Giorlandino C, Trucchi A, Bilancioni E, Inserra A, et al. Cystic adenomatoid malformation of the lung: clinical evolution and management. *Eur J Pediatr* 1999;158:879-82.
5. Brown MF, Lewis D, Brouillette RM, Hilman B, Brown EG. Successful prenatal management of hydrops, caused by congenital cystic adenomatoid malformation, using serial aspirations. *J Pediatr Surg* 1995;30:1098-9.
6. Stocker JT, Madewell JE, Drake RM. Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung: Classification and morphologic spectrum. *Hum Pathol* 1977;8:155-71.
7. 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.
8. MacGillivray TE, Harrison MR, Goldstein RB, Adzick NS. Disappearing fetal lung lesions. *J Pediatr Surg* 1993;28:1321-4.
9. Sugiyama M, Honna T, Kamii Y, Tsuchida Y, Kawano T, Okai T, et al. Management of prenatally diagnosed congenital cystic adenomatoid malformation of the lung. *Eur J Pediatr Surg* 1999;9:53-7.
10. 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;16:178-86.

11. Kılıçarslan B, Yaz M, Paksoy N. Congenital cystic adenomatoid malformation. Report of two cases and review of the literature. Turk J Pediatr 1998;40:289-94.