

# Bir konjenital kistik adenomatoid malformasyon olgusu

Gazi AYDIN, Ender ARITÜRK, Ali İhsan DOKUCU, Yusuf NERGİZ

Dicle Üniversitesi, Tıp Fakültesi Çocuk Cerrahisi Anabilim Dalı ve Histoloji-Embriyoloji Bilim Dalı, Diyarbakır

## Summary

### A congenital cystic adenomatoid malformation case

Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung is a rare cause of respiratory distress in infancy. The lesion itself may be solid or cystic, manifesting in an adenomatoid increase in terminal respiratory structures.

Clinical and radiological findings of child resemble other congenital lesions of the lung and congenital diaphragmatic hernia. Direct radiographic and radiocontrast studies, computerized tomography and antenatal sonography can

be used in differential diagnosis. Perfusional radionuclide scan is a useful diagnostic method in the functional evaluation of the lung.

In this paper we are reporting a 2-month-old boy with congenital cystic adenomatoid malformation of the lung. In this case, upper lobe of the left lung was removed. Postoperative period was uneventful. 9th month postoperative investigations showed the normal anatomy and physiology of the respiratory system.

**Key words:** Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung, Respiratory distress, Perfusional Radionuclide Scan

## Giriş

Akciğerin konjenital kistik adenomatoid malformasyonu yenidoğan döneminde solunum sıkıntısı yapan nadir sebeplerden biridir. Akciğerin terminal bronşial yapılarında adenomatoid büyüme ve küboid veya kolumnar epitelle döşeli kistler ile seyreden lezyonda kıkırdak dokusuna ve iltihabi reaksiyona da rastlanmaz. 1949 yılında Chin ve Tang tarafından tanımlanan ilk olguda, malformasyona generalize anazarka tarzı ödem ve polihidramnios da eşlik ediyordu (2).

Dispne ve takipne, hastanın başvurus sırasında en önde gelen semptomlardır. Bazı olgularda klinik tablo daha da ilerleyerek akut respiratuar distress sendromu ve tansiyon pnömotoraks gelişir (1,3). Tanısı geciken olgularda öksürük, ateş ve tekrarlayan akciğer enfeksiyonları dikkat çekicidir (1,8). Bazen malformasyon asemptomatik olup tesadüfen tesbit edilmektedir (11).

Daha çok sol tarafta görülen malformasyonun genellikle tek taraflı olduğu, bazen tüm bir lobu yada bir kısmı veya segmentlerini tuttuğu bildirilmiştir (8). 1977 yılında Stocker ve arkadaşları hastalığın histolojik sınıflamasını üç tip içinde yaparak akciğerin diğer konjenital malformasyonlarından ayrımını yapmışlardır (Tablo 1) (10).

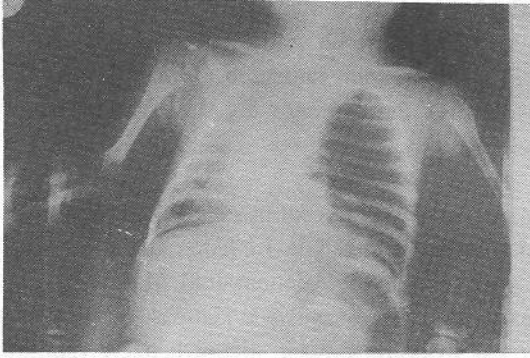
## Olgu

Y.B., 2 aylık erkek hasta. Nefes alma güçlüğü ve morarma şikayeti ile başvurdu. Doğum sonrası ikinci günden sonra başlayan şikayetleri daha önce verilen tedavilere cevap vermeyen hasta konjenital diafragma hernisi ön tanısı ile kliniğimize sevk yatırıldı.

Başvurusu sırasında dispne, takipne ile peroral ve extremitte uçlarında syanoz mevcuttu. Dinlemekle sol akciğer üst lobunda solunum sesleri alınamadı. Kalp tepe atım noktası sağa doğru kaymıştı. Diğer sistem bulguları normal olarak değerlendirildi. Çekilen akciğer grafisinde sol akciğer üst lobunda havalanmanın arttığı, sağ akciğer bronşial ağacında belirginleşme ve mediastende sağa kayma görüldü (Resim 1). Daha önce yapılan EKG ve Ekokardiografik değerlendirmelerin normal olduğu saptandı.

**Tablo I: Adenomatoid malformasyonun histopatolojik sınıflaması (10).**

Tip	Kist Boyutu	Duvar Yapısı					Özelliği
		Epitel	Düz Kas	Konnektif Doku	Elastik Fibril	Kıkırdak	
Tip I	> 1 cm	Siliye	Var	Gevşek	Var	Çok az	Alveol benzeri yapılar ve büyük kistler arasında küçük kistler
Tip II	< 1 cm	Silindirik veya Kuboid	İrregüler düz kas lifleri	Gevşek	Sıkı Elastik lif ağı	Bronşun normal komponenti kadar	İnce kist duvarı
Tip III	< 0.5 cm	Kuboid	Bazı izole	Gevşek	Az	Yok	Fetal akciğerin glandoid yapısına benzer, tüm lob tutulmuştur.

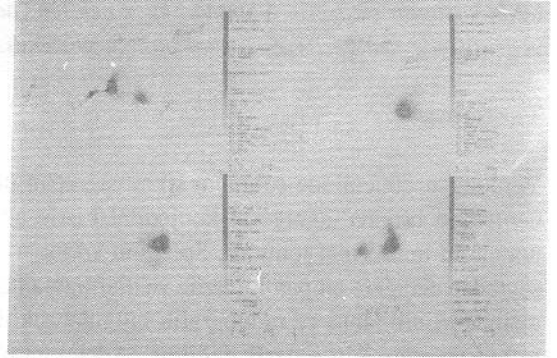


**Resim 1:** Olgunun başyurusu sırasında çekilen PA akciğer grafisi: sol akciğer üst lobunda havalanmanın arttığı ve mediasteninin sağa kaydığı görülmüştür.

Üst ve alt gastrointestinal radyokontrast çalışmaları normal bulundu.

Tc<sup>99m</sup>-m makroalbumin agregat verilerek yapılan akciğer perfüzyon sintigrafisinde sol akciğer üst lobunun afonksiyone olduğu, sağ akciğerde de hipofonksiyon bulunduğu tesbit edildi (Resim 2).

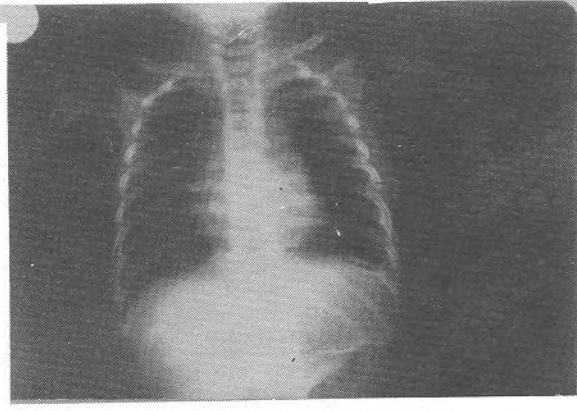
Afonksiyone sol üst akciğer lobu tesbit edilen hastada; sol üst lob akciğer amfizemi, konjenital akciğer kisti veya adenomatoid malformasyon olasılığı düşünülmüş ve torakotomiye karar verildi. Sol 5. interkostal aralıktan girilerek torakotomi yapıldı. Sol akciğer üst lobunun süngerimsi bir kıvamda olup, sol toraks boşluğunu hemen hemen tamamen doldurduğu, elle sıkıldığında havasının azaldığı ancak insprumla havalanmanın az olduğu görüldü. Sol üst akciğer lobu total olarak çıkarıldı ve kapalı tüp drenajı yapıldı.



**Resim 2:** Olgunun gerçekleştirilen akciğer perfüzyon sintigrafisi: sol da afonksiyone üst lob ve sağda hipofonksiyone akciğer görülmüştür.

Postoperatif 1. gün çekilen grafide sol akciğerde tam ekspansiyon gözlemlendi. Ameliyat sonrası 7. gün göğüs tüpü çekilen hasta 11. gün şifa ile taburcu edildi (Resim 3).

Operasyon ile çıkarılan 6x5x3 cm büyüklüğündeki sol üst akciğer lobunun histopatolojik incelenmesinde; Makroskobik olarak süngerimsi kıvamlı kitle içinde gözlenen çok sayıda, boyları 1 cm'den küçük kistik yapılar mevcuttu. Kistlerin duvar yapısında hyalin kıkırdağı ve bronşial bezlere rastlanmadı. Kist duvarında düz kas lifleri gözlemlendi. Kistin psödostrafiyeye kinosilyyalı kolunlar epitellemesi olduğu ve terminal bronşiollelerin bu yapılarla açıldığı görüldü. Doku preparatlarında kapiller damarlarda belirgin bir azalma olduğu dikkati çekti (Resim 4).



Resim 3: Olgunun taburcu edildiği gün çekilen akciğer grafisi.

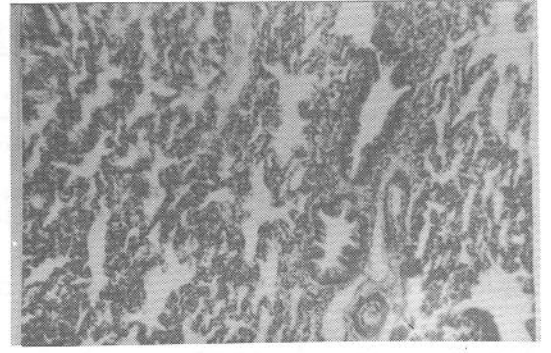
Operasyon sonrası 3. ve 9. aylarda yapılan kontrollerde hastanın şikayetinin kalmadığı ve çekilen radyografilerde akciğerlerin normal olduğu gözlemlendi.

## Tartışma

Yenidoğan döneminde solunum sıkıntısı yapan nedenlerden biri de, akciğerin konjenital kistik adenomatoid malformasyonudur. Solunum sıkıntısı ile seyreden akciğere ait patolojilerde ve diafragma hernisinde klinik tablo ve radyografik bulgular sıklıkla ayırıcı tanı için yeterli değildir. Adenomatoid malformasyonda, lobar amfizemde, konjenital akciğer kistlerinde ve dejenere kistik akciğer sekestrasyonunu olgularında klinik tablo dispne ve takipne ile seyrederken, radyografilerde hastalıklı tarafta fazla havalanma ve mediasteninin aksi yöne kayması görülür. Diagrafma hernisi olguları da benzeri klinik ve radyolojik tablo ile seyredebilir (4,5).

Akciğere ait patolojilerin birbirlerinden ayırt edilebilmesinin son noktasında ancak histopatolojik olarak konabileceği belirtilmekte ise de son yıllarda kompüterize tomografik çalışmalar ve intrauterin sonografik değerlendirmelerle malformasyonun diğer patolojilerden ayırt edilebileceği bildirilmektedir (1,4,6,7,8).

Yenidoğanda akciğerin perfüzyon sintigrafisi yöntemi ile incelenerek fonksiyonel yönden doğru olarak değerlendirilebileceği düşünülmektedir. Perfüzyon sintigrafisinde kullanılan Tc<sup>99</sup>-m makroalbumin agregat kapiller blokaj yapmak suretiyle incelenen dokunun damarsal yönden durumunu ortaya ko-



Resim 4: Olgunun sol üst akciğer materyalinden elde edilen preparatın mikroskopik görünümü (Van-Giessonx63)

rak, adenomatoid malformasyon gibi kapiller damarlardan fakir lezyonlarda tanıya katkıda bulunur (9). Olgumuzda yapılan sintigrafik incelemede sol akciğer üst lobunun tamamen afonksiyone bulunması operatif indikasyonun konmasında yol gösterici olmuştur.

Olgumuzdan çıkarılan sol üst akciğer lobunun makroskopik incelenmesinde 1 cm'den küçük multikistik görünüm Tip II Adenomatoid Malformasyona benzer iken, mikroskopisinde kistin duvar yapısında düz kas liflerinin olması, alveol benzeri yapıların varlığı ve bunlara terminal bronşioollerin açılması, kıkırdak yapısına rastlanmaması ve kistin psödostrafiye kolumnar epitelle döşeli olması bizi lezyonun Tip I Adenomatoid malformasyon olarak değerlendirilmesine götürdü. Malformasyonun Stocker'in sınıflamasına tam uyumlu olmadığı ve tariflenen üç tipin ara formları bulunduğu yöndeki görüşe, sunduğumuz olgunun katkıda bulunduğunu düşünürüz (4,10).

Literatürde Tip I ve Tip II Adenomatoid Malformasyona göre daha az rastlanan Tip III Adenomatoid Malformasyonun mortalitesinin daha yüksek olduğu bildirilmemektedir (6). Ara form belirlenen olgularda prognoza ait bilgiye rastlanmamıştır. Olgumuzun 9 aylık takibinde akciğerler ve fizik yapının gelişiminin normal olduğu görülmüştür.

Yenidoğan döneminde solunum sıkıntısı yapan diğer patolojileri akciğere ait olan patolojilerden ayırt edilmesinde akciğerlerin perfüzyon sintigrafisinin etkin bir tanı yöntemi olduğu kanaatindeyiz.

## Kaynaklar

1. Becker MR, Schindera F and Maier WA: Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung. Progress in Pediatric Surgery, Vol. 21, 1987.
2. Chin KY, Tang MY: Congenital adenomatoid malformation of one lobe of the lung with general anasarca. Arch. Pathol. 48:221, 1949.
3. Ekkelkamp S, Vos A: Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung: An unusual manifestation. Z. Kinderchir 42:253, 1987.
4. Garcia H, Heidi G and Stöhr G: Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung associated with Bile Duct Hypoplasia. Path. Res. Pract., 183:771, 1988.
5. Muayed R, Azmy AF, Fyfe AHB, Cochran W: Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung: Potential diagnosis pitfall. Z. Kinderchir. 41:107, 1986.
6. Neilson JR, Russo P, Laberge Jm, Filiatrault D, Nguyen LT, Collin PP and Guttman FM: Congenital adenomatoid malformation of the lung: Current management and Prognosis. J Pediatr Surg 26:975, 1981.
7. Schackelford GD and Siegel MJ: CT appearance of cystic adenomatoid malformations. J Comp Ass Tomography, 13:612, 1989.
8. Sieber W: Lung cysts, Sequestrations and Bronchopulmonary Dysplasia. Welch K et al eds, 4th ed, Yearbook Med Publ, Chicago, s:645, 1986.
9. Sostman D, Gottschalk A: Dedection of Pulmonary emboli: V/Q Scintigraphy. Gottschalk A et al (2nd ed), "Diagnostic Nuclear Medicine", Baltimore, Williams and Wilkins, s:503-4, 1988.
10. Stocker JT, Madewill MD, Doake RN: congenital adenomatoid malformation of the lung: Classification and morphologic spectrum. Hum Pathol, 8:155, 1977.
11. Wexler HA, Dapena MV: Congenital cystic adenomatoid malformation: A report of three unusual cases. Radiology, 126:737, 1978.