

Geç yaşta saptanan bir pulmoner konjenital anomali olgusu - konjenital kistik adenomatoid malformasyon

A case of pulmonary congenital anomaly diagnosed at late age
- congenital cystic adenomatoid malformation

* Zahide Alaçam
* Neşe Dursunoğlu
** Furkan Ufuk
* Erhan Uğurlu
*** Ali İhsan Yıldız

* Pamukkale Üniversitesi Tıp
Fakültesi, Göğüs Hastalıkları
AD, Denizli
** Pamukkale Üniversitesi Tıp
Fakültesi, Radyoloji AD, Denizli
*** Servergazi Devlet Hastanesi,
Göğüs Hastalıkları Kliniği,
Denizli

Öz

Konjenital kistik adenomatoid malformasyon, akciğerin oldukça nadir görülen kistik bir hastalığıdır. Bu olgu sunumunda 77 yaşına dek asemptomatik seyretmiş, geç yaşta tanı konan bir konjenital kistik adenomatoid malformasyon olgusundan bahsedildi.

Anahtar kelimeler: adenomatoid malformasyon, akciğer, anomali

Abstract

Congenital cystic adenomatoid malformation is a cystic disease of the lungs which is seen very seldomly. Here, we present a 77 years old asymptomatic woman with congenital adenomatoid cystic malformation. who has been diagnosed at late ages.

Keywords: adenomatoid malformation, lung, Anomaly

Yazışma Adresi:

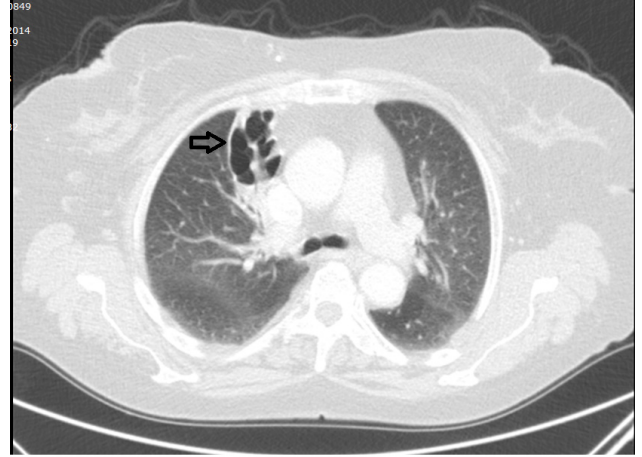
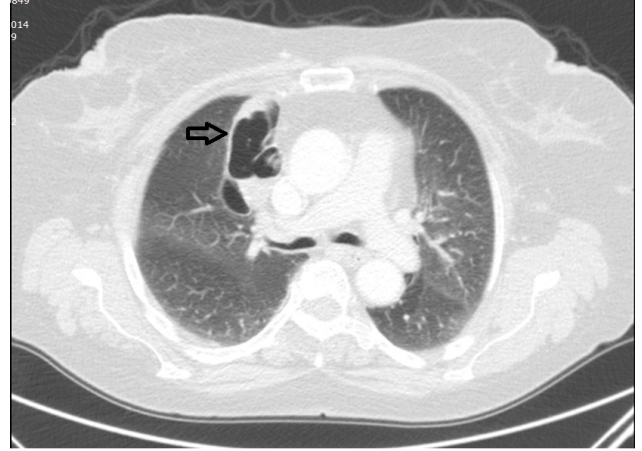
Arş. Gör. Zahide Alaçam
Pamukkale Üniversitesi Tıp
Fakültesi, Göğüs Hastalıkları AD,
Denizli
e-mail: dr.zahide@gmail.com

Giriş

Konjenital kistik adenomatoid malformasyon (KKAM) intrauterin dönemde bronşioalveolar maturasyonun duraklaması ile mezenkimal hücrelerin aşırı çoğalmasın sebep olduğu ve etiyojisi belli olmayan kistik bir akciğer hastalığıdır (1). Çoğu KKAM vakası yenidoğan döneminde ciddi solunum yetmezliğine neden olur ya da neonatal dönemde rekürren pulmoner enfeksiyonlar ile seyrederek (2). Bu çalışmamızda literatürde bildirilen olgulardan farklı olarak geç yaşa kadar asemptomatik seyreden ve tesadüfen saptanan bir KKAM olgusundan söz edeceğiz.

Olgu

77 yaşında kadın hasta, kolonik divertikülite bağlı apse nedeniyle operasyon planlanırken yapılan preoperatif hazırlıkta akciğer grafisinde sağ akciğer üst zonda radyo-opasite saptanması üzerine ileri tetkik için göğüs hastalıkları kliniğimize yönlendirildi. Hastanın bilinen bir akciğer hastalığı veya pnömoni geçirme öyküsü yoktu. Fizik muayenede solunum sesleri olağan duyuldu. Hemogram ve serum biyokimya parametrelerinde anormal değer izlenmedi. Yapılan toraks bilgisayarlı tomografi (BT) görüntülerinde sağ akciğer üst lob anterior segmentte, parasagittal yerleşimli, septa içeren, ince duvarlı kistik lezyon izlendi (Şekil 1 ve 2). Görünüm öncelikle KKAM düşündürdü. Hastaya yapılan fiberoptik bronkoskopide endobronşial lezyon görülmemesi üzerine hastaya transtorasik iğne biyopsisi yapıldı ancak tanıya ulaşamadı ve hastaya malignite ekartasyonu açısından pozitron emülsiyon tomografisi - bilgisayarlı tomografi (PET-BT) çekildi. Sağ akciğer üst lobdaki lezyon PET-BT'de standart tutulum değeri (SUVmax) 2,34 göstererek ön tanımızı destekledi. Hastaya antibiyoterapi verilerek izleme alındı. Hastanın 3 ay ve 1 yıl sonra çekilen toraks BT'de lezyonun boyutlarında değişiklik olmaması, lezyonun radyolojik özellikleri, üst lobda yerleşim göstermesi ve hastanın kliniği göz önüne alındığında tip 1 kistik adenomatoid malformasyon tanısı ile yıllık takibe alındı. Hastanın 2 yıllık takiplerinde herhangi bir şikâyeti olmadı.



Şekil 1-2: Sağ akciğer üst lob anterior segmentte, parasagittal yerleşimli, septa içeren, ince duvarlı kistik lezyon

Tartışma

KKAM akciğerin nadir görülen kistik bir hastalığıdır. Gebeliğin 4-8. haftasında bronşioalveolar maturasyonun duraklaması ile mezenkimal hücrelerin aşırı çoğalmasının sebep olduğu ve etiyojisi belli olmayan hamartamöz akciğer lezyonudur. Bronş, bronşiol ya da alveol dokusunun aşırı çoğalması ile karakterize, silyalı ya da küboidal epitelle döşeli kistik yapılar ve fonksiyon göstermeyen solid akciğer alanlarından oluşur (1). İnsidansı 8300 – 35000 canlı doğumda 1'dir (2). Akciğerde birden fazla lobda ortaya çıkabileceği gibi genellikle tek lobu tutma eğilimindedir. Üst lob daha sık tutulurken orta lob diğer loblardan daha az tutulmaktadır (3).

Olguların %90'ı ilk 2 yaş içinde tanı alır. Ancak nadiren ileri yaşlara kadar semptomsuz kalabilirler. Klinik ve patolojik olarak KKAM 4 tipe ayrılır; bizim olgumuzda olduğu gibi, tip 1 en sık görülen (%60) ve prognozu en iyi olan tiptir. Lezyonlar tek ya da multipl sayıdadır, kistlerin çapı 1-2 cm veya daha büyüktür. Kistler arasında normal akciğer alanları bulunabilir. Kistler büyük ve sayıca fazla ise mediasteni karşıya iterek veya diyafragmada düzleşmeye neden olarak solunum sıkıntısına neden olabilir. Bizim olgumuzdaki gibi toplam boyutu nispeten küçük olan ve solunum sıkıntısı oluşturmeyen kistler yıllarca asemptomatik kalarak yetişkin çağında tanı alabilir. Tip 2 lezyonlar %15-20 oranında görülmekte olup kistlerin çapı 0,5 – 2 cm çapındadır. Vakaların büyük kısmında tip 2 KKAM'a trakeoözofageal fistül, bilateral renal agenezi veya disgenezi, özofagus atrezisi, barsak atrezisi, diyafragma, kalp, merkezi sinir sistemi ve kemik anomalileri gibi sorunlar eşlik eder. Prognozu tip 1'e göre daha kötüdür. Tip 3 lezyonlar % 5-10 oranında görülür. Kistler doğum sonrası hava ile dolup şişince mediastinal şifte neden olarak yenidoğan döneminde solunum sıkıntısına neden olabilir. Hava ile dolu kistler direkt grafide konjenital diyafragma hernisi ile karışabilir. En kötü prognoz tip 3'te izlenir. Tip 4 lezyonlar %10 oranında izlenir. Kistler 7 cm çapa kadar ulaşabilir. Kistler rüptüre olduğunda tansiyon pnömotoraks görülebilir (2). Bu kistler ilerleyen dönemde plöropulmoner blastomaya dönüşebileceği için malignite açısından dikkatli olunmalıdır. Plöropulmoner blastoma çocukluk çağında oldukça nadir görülen akciğer tümörlerinden olup tek taraflı soliter akciğer kitlesi şeklinde görülür. Nadiren pür kistik olabileceğinden KKAM ile sık karışmaktadır. Plöropulmoner blastoma olgularında eşlik edebilen kistik nefroma riski nedeniyle mutlaka böbrekler değerlendirilmelidir. Çocuk hastalarda kistik akciğer lezyonu görüldüğünde plöropulmoner blastoma ve KKAM ayırıcı tanıda düşünülmeli ve tanı için biyopsi veya cerrahi önerilmektedir (4).

Yenidoğan döneminde KKAM solunum sıkıntısı, inleme, çekilme ve siyanoza sebep olabilirken, bizim olgumuzdaki gibi nadiren yıllarca asemptomatik kalabilir. İntrauterin tanı fetal USG ile veya manyetik rezonans görüntüleme (MRG) ile koyulabilir. Doğum sonrası tanı için toraks BT tercih edilir. Erişkinlerde ve geç çocukluk çağında tekrarlayan pnömoniler

ve antibiyoterapi ile radyolojik iyileşme olmaması durumunda KKAM ve sekestrasyon akla gelmelidir. Bronkopulmoner sekestrasyon, fonksiyonsuz akciğer kesimine giden arterin BT'de görülmesiyle tanınmakta ve KKAM'dan farklı olarak sıklıkla alt loblarda görülmektedir (2). Ayırıcı tanıda pnömatosel, kistik bronşiektazi, konjenital lobar amfizem, intrapulmoner bronkojenik kistler de bulundurulmalıdır. Pnömatoselde histolojik olarak KKAM'da olduğu gibi epitelyal ve stromal alanlar yoktur ve sıklıkla nekrotizan pnömoni, künt travma veya yüksek basınçlı entübasyona bağlı barotravma nedeniyle oluşur. Konjenital lobar amfizemde ise BT'de fazla havalanan akciğer lob veya lobları görülmekte olup hasta olan lobda damarların parankim içerisinde ince kalibrasyonda seyir göstermesi ve hilusun hipoplazik olması ile tanınır. İntrapulmoner bronkojenik kistler ise; sıklıkla subkarinal alanda veya hiler bölgede yerleşen, septa veya solid komponent içermeyen soliter lezyonlardır (5)

KKAM saptandığında tutulan alanın büyüklüğüne göre lobektomi veya kama rezeksiyon tercih edilir. Hastalar asemptomatikse ve lezyonun boyutu küçük ise takip edilebilir. Çocukluk ya da genç erişkinlik çağında, operasyon yapılan olgularda prognoz iyidir. Tip 4 olgularda malignite riski olduğu için mutlak cerrahi önerilmektedir (4). Olgumuzdaki klinik ve radyolojik bulgular KKAM tip 1 ile uyumlu olup, hasta ileri yaşta ve asemptomatik olduğu için yıllık takip önerildi.

Sonuç olarak KKAM akciğerin nadir görülen konjenital malformasyonudur. Yenidoğanda solunum sıkıntısı yaparak ölümcül olabilir. Literatürde bildirilen geç yaşta saptanan KKAM olguları ise sıklıkla rekürren pulmoner enfeksiyonlar ile birlikte (6,7). Bizim olgumuz ise literatürde bildirilen olguların aksine geç yaşa kadar tamamen asemptomatik seyreden bir KKAM tip 1 olgusudur. Uygun radyolojik bulguları olan hastalarda, hastalar asemptomatik olsa da KKAM tanısı akılda bulundurulmalıdır.

Kaynaklar

1. Lerullo AM, Ganapathy R, Crowley S, et al. Neonatal outcome of antenatally diagnosed congenital cystic adenomatoid malformations. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2005; 26:150-3.
2. Shanti CM, Klein MD. Cystic lung disease. *Semin Pediatric Surg* 2008; 17:2-8.
3. Reynolds M, T.W, Locicerolli J, Reed CE, Feins RH. Congenital Lesions of the Lung. *General Thoracic Surgery*, vol 1, 7th Ed, Philadelphia, Lippincott Williams&Wilkins 2009:1017-32.
4. Kousari YM, Khanna G, Hill DA, Dehner LP. Pleuropulmonary blastoma in association with cystic nephroma-DICER1 syndrome. *Radiology* 2014; 273:622-5.
5. Avitabile AM, Greco MA, Hulnick DH, Feiner HD. Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung in adults. *Am J Surg Pathol* 1984; 8:193-202.
6. Dahabreh J, Zisis C, Vassiliou M, Arnogiannaki N. Congenital cystic adenomatoid malformation in an adult presenting as lung abscess. *Eur J Cardiothorac Surg*. 2000 Dec;18(6):720-3.
7. Herrero Y, Pinilla I, Torres I et al. Cystic adenomatoid malformation of lung presenting in adulthood. *Ann Thorac Surg* 2005;79:326- 9.