

Konjenital pulmoner havayolu malformasyon (KPHM) tip 2 (Olgu sunumu)

Congenital pulmonary airway malformation (CPAM) type 2 (Case report)

Ceyhun Dizdärer¹ Timur Meşe¹ Tuğrul Özcan¹ Ülkü Ülker¹ Safiye Aktaş²

Dr. Behçet Uz Çocuk Hastalıkları ve Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Alsancak İzmir
¹Yenidoğan ve Prematüre Kliniği ²Patoloji Laboratuvarı

Özet

Amaç: Konjenital pulmoner havayolu malformasyonu (KPHM) yenidoğan dönemindeki çok az görülen solunum güçlüğü nedenlerinden birisidir. Akciğerin fetal yaşamda gelişimindeki bir duraklamadan kaynaklanır.

Olgu sunumu: 9 günlük erkek olgu, kliniğe solunum güçlüğü nedeni ile başvurdu. İzlemede, kontrastlı toraks tomografisinde, panlobüler amfizem ve kistik değişiklikler saptandı. Lobektomi sonrası, akciğer dokusunun patolojik incelemesi ile tip 2 KPHM tanısı kondu.

Sonuç: Fötal ultrasonografik inceleme CPAM prenatal tanısına yardımcı olabilir ve yenidoğandaki solunum güçlüğünün bu seyrek nedeninin sağaltımında, prenatal cerrahi bir seçenek oluşturur.

Anahtar sözcükler: Konjenital pulmoner havayolu malformasyonu, yenidoğan, solunum güçlüğü

Summary

Purpose: Congenital pulmonary airway malformation (CPAM) is a rare cause of respiratory distress in newborn period. A cessation during fetal lung maturation causes this entity.

Case Report: A nine days old baby was admitted to our hospital with respiratory distress. Contrast thoracic CT revealed panlobular emphysema and cystic changes. After lobectomy histological examination of the lung specimen was consistent with CPAM Type 2.

Conclusion: Fetal ultrasonographic examination can help for prenatal diagnosis of CPAM, and prenatal surgery is a choice of management in this rare cause of respiratory distress in newborn period.

Key words: Congenital pulmonary airway malformation, newborn, respiratory distress.

İlk olarak Stoerk tarafından 1897 yılında tanımlanan konjenital kistik adenomatoid malformasyon (KKAM), 2001 yılında revize edilerek, konjenital pulmoner havayolu malformasyonu (KPHM) olarak adlandırılmaktadır. Akciğerin hamartamatöz bir lezyonu olup klinik ve patolojik özelliklerine göre 5 tipe ayrılmıştır (1,2). Bu alt tiplerden sadece tip 3 adenomatoiddir. Yenidoğan döneminde oldukça az görülen bu hastalığın insidansı 1/25000-1/35000 gebeliktir (1,2). Kesin tanı patolojik inceleme ile konur. Klinik ilerleyici solunum güçlüğü olarak görülür.

Günümüzde prenatal tanı konarak ve prenatal opere edilerek prognozu iyileştirilebilen bir hastalık olması ve az görülmesi nedeniyle sunulmuştur.

Olgu sunumu

Dokuz günlük erkek olgunun, doğumdan sonra giderek artan solunum sıkıntısı ile, başvurduğu sağlık kuruluşunda çekilen ön-arka akciğer grafisinde saptanan, dekstrocardi görünümü nedeniyle, hastanemize gönderildi.

Özgeçmişinde asfiksi, mekonyum aspirasyonu tanımlanmıyordu. Sorunsuz gebelik dönemi süresince ultrasonografi yapılmamıştı. Anne ve baba arasında üçüncü derece akrabalık vardı.

Yapılan fizik bakıda genel durumu orta, bilinç açık, hidrasyonu iyi, vücut ısısı 36.8°C tüm vücutta yaygın toksik eritem, pretibial ödem (+) bulundu. Kalp tepe atımı sağ hemitoraksta daha iyi duyulmakta, hızı 184/dk ritmik idi ve ek ses ve üfürüm saptanmadı. Kunduracı göğsü

deformitesi olan olgunun solunum sayısı 68/dk, solunum sesleri solda daha belirgin olmak üzere her iki hemitoraksta azalmış, burun kanadı solunumu, interkostal ve subkostal çekilmelerle belirgin solunum güçlüğü vardı. Batın rahat, barsak sesleri pozitif, karaciğer midklavikular çizgide 2 cm palpabl, dalak nonpalpabl idi. Nörolojik bakıda yenidoğan refleksleri normal olan olgunun diğer sistem bakıları olağandı.

Laboratuar bulgularından; Hb: 7.4 gr/dl, Htc: %53.1, Beyaz küre: 16230/mm³. (%50 PNL, % 42 lenfosit), Trombosit: 238000 mm³, stab/stab+PNL=0.13 idi. Tam idrar incelemesi ve biyokimyasal parametreleri normal idi. Hemostaz testlerinden PZ: 12.4 sn, APTZ: 41.2 sn bulundu. Enfeksiyon kriterlerinden CRP başta negatif iken izleminde pozitifleşti. Ön-arka akciğer grafisindeki dekstrapozisyon ile uyumlu görüntü nedeni ile yapılan kardiyolojik değerlendirmede elektrokardiyografi normal, ekokardiyografide dekstrapozisyon saptandı. Ön-arka akciğer grafisinde sol akciğerde amfizematöz havalanma artışı, sağ akciğerde atelektazi, soldan sağa mediastinal kayma vardı (Resim 1). Torax tomografisinde sol akciğerde panlobuler amfizem ve kistik değişiklikler, alt lobda atelektazi, sağ akciğerde kollaps ve uzun süren atelektazi sahasında kalsifikasyon, mediastinal shift, iskelet defomitelere, hacim kaybına bağlı sağ diafragma elevasyonu saptandı (Resim 2).

Hastanın kliniği, görüntüleme yöntemleri ile elde edilen bulguları Çocuk Cerrahisi ile konsülte edildi. Operasyona

karar verildi. Sol akciğerdeki kistik segment lobektomi ile alındı. Hasta post operatif 3. gün bilateral akciğer hipoplazisine bağlı solunum yetmezliği ile eksitus oldu.

Operasyon materyalinden yapılan patolojik incelemede Tip 2 KPHM tanısına ulaşıldı. Makroskopik inceleme 10x7x4 cm boyutta kesit yüzü süngerimsi görünümde koyu kahverenkli sol akciğer üst lob lobektomi materyalini içermekte idi. Mikroskopik incelemede bronşial benzeri, sırt sırta vermiş yapılar arasında alveolar duktus benzeri yapılar izlendi (Resim 3). Bu yapıları kuboidal ya da kolumnar epitel döşemekte idi. Duvarında dağınık düz kas gözlendi (Resim 4).

Tartışma

İnsidansı 1/25000–1/350000 doğumda bir olan KPHM'ın akciğer embriyogenezinde lobar anatomisinin oluştuğu 5-6. haftada duraklamadan kaynaklandığı düşünülmektedir (1,2). 1/7 olguda bilateral etkilenim vardır ve daha çok erkek cinsten görülür. Güncel hipoteze göre etyolojide KPHM'de artmış hücre proliferasyonu ve azalmış apoptosis sorumlu tutulmaktadır, burada pnömosit mitojeni keratinosit büyüme faktörünün etkisi gösterilememiş iken glial hücre nörotropik faktörün ekspresyonunda anormallik olabileceği ileri sürülmektedir (3,4).

Klinik olarak, kistik dokunun büyüklüğüne bağlı olarak doğum anında ya da haftalarca sonra başlayan solunum güçlüğü ve siyanoz ile belirir. Solunum güçlüğü hava dolu kistlerin genişlemesi ile ilişkili olarak ilerler. Başka

Tablo I. Konjenital pulmoner havayolu malformasyon tipleri ve özellikleri.

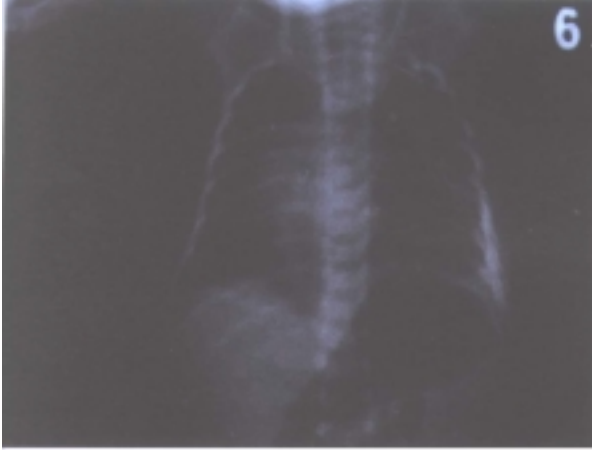
Tip	Sıklık	Özellik	Makroskopi	Mikroskopi	Klinik
Tip 0	Az	Asiner displazi, agenezi	Küçük sert granüler yüzeyle	Bronş benzeri kas, kırık ve bez yapıları içeren yapılar.	Yaşamla bağdaşmaz, doğumda siyanotik ve 1 kaç saatte ölüm.
Tip 1	%65	Büyük kistler baskın tip	Tek yada birden fazla büyük kistler (3-10 cm) çevresinde küçük kistler	Büyük kistleri silli kolumnar epitel döşer. Çevrede alveolar duktus benzeri yapılar.	İlk aylarda bulgu verir. Cerrahi ile prognoz iyidir.
Tip 2	%15	Orta büyüklükte kistik tip	0.5-2.0 cm kistler	Bronşial benzeri, sırt sırta vermiş yapılar arasında, alveolar duktus benzeri yapılar. Kuboidal ya da kolumnar epitel, duvarda dağınık düz kas izlenir.	İlk yılda bulgu verir, renal agenezi ile birlikte olabilir.
Tip 3	%5	Küçük kistik ya da solid tip	Büyük parenkimal tüm lobu içeren kitle diğer akciğer hipoplazik	0.2 cm'den küçük kistler, immatür bronş içermeyen akciğer görünümü.	Erkeklerde sık, ilk bir ay polihidramniyoz fetal anazarka ile birlikte.
Tip 4	%15	Periferik kistik tip	Tek lobda ince duvarlı periferik büyük kistler	Kistler yassı epitel ile döşeli duvarda gevşek mezenseyal dolmuş damardan zengin.	Yenidoğan –4 yaş arası respiratuar distress.

organlarda kistik değişiklikler bulunmaz, ancak akciğer hipoplazisi, diafragma hernisi, hemivertebral, Pierre-Robin sendromu, Prune Belly sendromu ile birlikte olabilir (1). İntrauterin yaşamda kistik akciğer dokusunun mediastendeki basısına bağlı olarak olguların %25'inde kardiyak kompresyon ve vena caval obstrüksiyon sonucu hidrops fötalis ve hidramnios görülür.

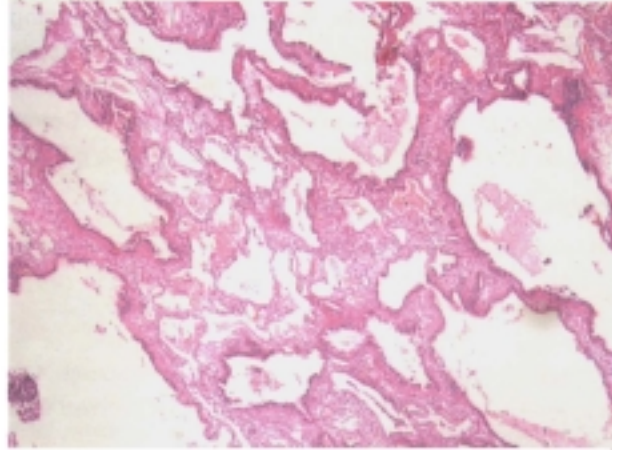
Histopatolojik olarak 5 tipi vardır (Tablo 1). Tip 1 iki cm'den büyük çapta genellikle tek ya da çok sayıda kistten oluşur. Asemptomatik seyredebilir ancak enfekte olma

riski yüksek olduğundan erken tanımlanmalıdır. Tip 2 bir cm'den büyük çapta çok sayıda kistten oluşur. Yenidoğan döneminde başlayan ve progresyon gösteren solunum güçlüğü belirgindir. Hastamız da bu gruptadır. Tip 3'de genellikle mediastinal şift oluşturan, yarım cm'den küçük çaplı, bazen makroskobik olarak görülmeyen kistler içeren geniş bir lezyon vardır. Prognozu genelde kötüdür.

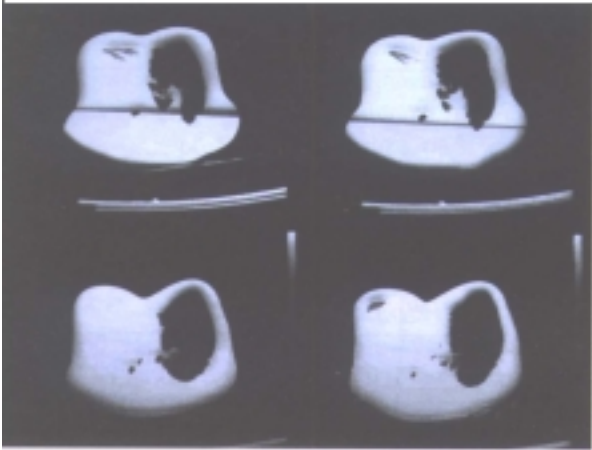
Hastalığın tanısında, intrauterin yaşamdan başlayarak, görüntüleme yöntemlerinden yararlanır. Akciğerdeki



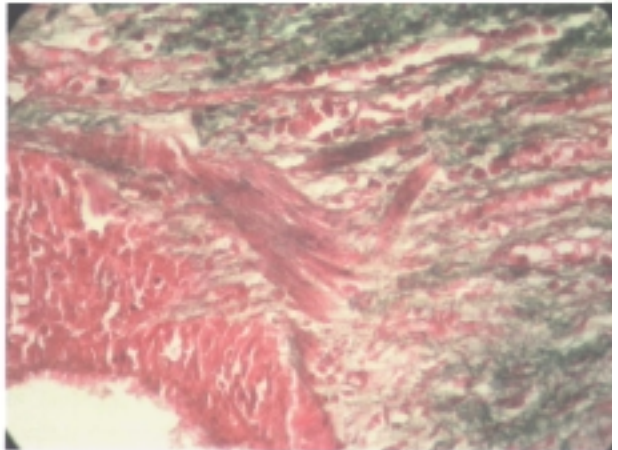
Resim 1. Ön-arka akciğer grafisinde sol akciğerde amfizematöz havalanma artışı, sağ akciğerde atelettazi, soldan sağa mediastinal şift vardır.



Resim 3. Kistik bronşial benzeri yapılar ve arada alveolar duktuslar (H+E X40).



Resim 2. Toraks tomografisinde sol akciğerde panlobuler amfizem ve kistik değişiklikler, alt lobda atelettazi, sağ akciğerde kollaps ve uzun süren atelettazi alanında kalsifikasyon, mediastinal shift, iskelet deformateleri, hacim kaybına bağlı sağ diafragmada elevasyon sapandı.



Resim 4. Bronşial benzeri yapılar çevresinde dağınık düz kas hücreleri (Masson Trikrom, X100).

kistik lezyonların görülmesi, bunların artan hacmine bağlı mediastinal şift olması, kalp gölgesinin yer deęiřtirmesi (dekstropozisyon) anlamlıdır. Ancak kesin tanıya lezyonun patolojik incelemesi ile ulařılır.

Hastamızda solunum güçlüęünün ilerleyici olması nedeniyle pulmoner sekestresyon ve bronkojenik kistlerden ayrıca görüntüleme yöntemlerindeki bulgularla konjenital lobar amfizemden ayrılmaktadır (7-9).

Hastalığın saęaltımında asemptomatik kistler rekürren pnomoni ataklarına, akcięer absesine ve neoplastik deęişimlere neden olabileceęi için mutlaka cerrahi lobektomi ile rezeke edilmelidir. Semptomatik kistler ise progresif genişleyerek solunum yetmezlięine neden olabileceęi için, cerrahi lobektomi ile çıkarılmalıdır. Prognoz kist dıřı akcięer alanlarının hipoplazisine baęlıdır. Cerrahi için en uygun zaman 6-12. aylardır (1). Ancak prenatal

tanı konmuř 134 KKAM'li fetusun 13'nde intrauterin nonimmün hidrops geliřmiř, lobektomi yapılanların 8 tanesinde hidrops gerilemiř ve normal doğum olmuřtur (6). KKAM'nin prognozu kistik deęişiklik olmayan akcięerdeki hipopilazinin derecesine baęlıdır. Kırksekiz olgudan 7 medikal, 1 spontan düşük, 10 postnatal ölüm (1 trisomi 18 saptanmıř), kalan 30 olgudan 12'sinde solunum güçlüęü, mediastinal şift, 28 olguda ise gebelikte spontan gerileme olmuřtur (11,12).

Sonuç olarak, KPHM, günümüzde prenatal tanı konularak ve prenatal opere edilerek prognozu iyileřtirilebilen bir hastalık olması ve yenidoęanda ilerleyici solunum güçlüęü ayırıcı tanısında bilinmesi gereken bir olgu olması nedeniyle önemlidir.

Kaynaklar

1. Stocker JT. The Respiratory Tract. In: Stocker JT, Dehner LP, Eds. Pediatric Pathology 2nd ed., Volume 1, Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins, 2001; 466-473.
2. Hansen T, Corbet A, Avery MA. Malformations of the Mediastinum and Lung Parenchyma. In: Taeusch HW, Ballard RA, eds, Avery's Diseases of the Newborn, 7th ed, Philadelphia: Pennsylvania WB Saunders Company, 1998: 661-672.
3. Fromont-Hankard G, Philippe- Chomette P, Delezoide AI, Nesmann Aigrain Y, Peuchmaur M. Glial cell-derived neurotropic factor expression in normal human lung and congenital cystic adenomatoid malformation. Arch Pathol Lab Med 2002; 126: 432-6.
4. Cass DL, Quinn TM, Yang EY, Liechty KW, Cromblehome TM, Adzick NS. Increased cell proliferation and decreased apoptosis characteristics congenital cystic adenomatoid malformation of the lung. J Pediatr Surg 1988; 33: 1043-6.
5. Winters WD, Effman EL. Congenital masses of the lung; prenatal and post natal imaging evaluation. J Thorac Imag 2001; 16(4): 196-206.
6. Duncombe GJ, Dickinson JE, Kikiros CS. Prenatal diagnosis and management of congenital cystic adenomatoid malformation of the lung. Am J Obstet Gynecol 2002; 188(4): 950-4.
7. Williams HJ, Johnson KJ. Imaging of congenital cystic lesions. Pediatr Respir Rev 2002; 3(2): 120-7.
8. Matsuoka S, Taeuchi K, Yamanaka Y, Kaji Y, Sugimura K. Comparison of magnetic resonance imaging and ultrasonography in the prenatal diagnosis of congenital thoracic abnormalities. Fetal Diag Ther 2003; 18: 447-53.
9. Bilateral cystic adenomatoid lung malformation type III—a rare differential diagnosis of pulmonary hypertension in neonates. J Perinat Med 2002; 30(5): 49-36.
10. Pittman L. Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung. Neonatal Netw 2002; 21: 59-66.

Yazıřma adresi:

Dr. Timur Meře
Dr. Behçet Uz Çocuk Hastanesi
Büyük Çocuk Servisi
Alsancak, İzmir
Tel : 0232 - 489 56 56 / 23 02
Fax : 0232 - 251 01 34
E-posta : kozhan @ mynet.com.tr