

## Akciğerin Kistik Adenomatoid Malformasyonu: Olgu Sunumu

Alp Alper ŞAFAK<sup>1</sup>, Erdal KUNDURACI<sup>1</sup>, Beşir ERDOĞMUŞ<sup>1</sup>, Zekeriya İLÇE<sup>2</sup>, Burhan YAZICI<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Düzce Üniversitesi Tıp Fakültesi Radyoloji Anabilim Dalı,

<sup>2</sup>Düzce Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Cerrahisi Anabilim Dalı, Düzce

### ÖZET

Konjenital kistik adenomatoid malformasyon terminal respiratuvar yapıların anormal gelişmesi sonucu birbirleriyle ilişkili değişik boyuttaki kistlerden oluşan nadir bir anomalidir. Klinik ve embriyolojik olarak farklı patolojilerle karışabilen ve cerrahi müdahale gerektirebilen olgulardır. 25 yaşındaki olgumuzda 25. gebelik haftasında yapılan ultrasonografi incelemesinde sol alt lob posterobazal segmentte en büyüğü 17 mm olan multipl kistik lezyon saptandı. Eşlik eden başka patoloji izlenmedi. 32. gebelik haftasında lezyon boyutunda küçülme mevcuttu. Postpartum dönemde diyafragmatik herniyi dışlamak için baryumlu grafi yapıldı ve konjenital kistik adenomatoid malformasyon tanısı teyit edildi. Literatür bilgisi ışığında 1 yaş sonunda cerrahi planlandı.

**Anahtar sözcükler:** Konjenital kistik adenomatoid malformasyon, ultrasonografi

## Congenital Cystic Malformation of The Lung: Case Report

### SUMMARY

Congenital cystic adenomatoid malformation is a rare congenital lung lesion that is associated with abnormal development of terminal bronchus. The prognosis depends on the severeness of pathology and other anomalies. The primigravid presented on her 25th week with the ultrasound findings of a fetus with multiple cysts in left basal lung. No other abnormalities, fetal hydrops or polyhydramnios was detected. The diagnosis with these findings was then congenital cystic adenomatoid malformation of the lung type 1. The ongoing pregnancy was normal with decrease in the dimensions of lesion by the 32nd week. The lesion was confirmed by computed tomography and barium examination in second month after birth. Congenital cystic adenomatoid malformation can lead to fetal or neonatal demise from hydrops, lung hypoplasia, prematurity or severe associated malformations, but has a good prognosis in the majority of cases.

**Key Words:** Congenital cystic adenomatoid malformation, ultrasonography

*Bu çalışma 2003 yılında Ankara'da yapılan 20. Türk radyoloji kongresinde poster olarak sunulmuştur.*

### GİRİŞ

Konjenital kistik akciğer hastalıkları kistik adenomatoid malformasyonu (KKAM), lobar amfizem, pulmoner sekestrasyon ve bronkojenik kist olmak üzere başlıca dört tipe ayrılır. Bunlar histolojik olarak farklı olmalarına rağmen, klinik ve embriyolojik olarak benzer özellikler taşırlar. Bu nedenle kesin tanıları zor olup cerrahi gerektirirler (1). KKAM terminal respiratuvar yapıların anormal gelişmesi sonucu birbirleriyle ilişkili değişik boyuttaki kistlerden oluşan nadir bir anomalidir. İnsidansı 1/4000 ile 1/35000 olarak gösterilmiştir (2,3). Önceleri neonatal dönemde solunum sistemi semptomları yarattığında, yapılan klinik ve radyolojik

incelemeler sonucunda tanısı konabilirken; günümüzde antenatal ultrasonografi (US) ile intrauterin dönemde saptanabilmektedir (2). Biz bu çalışmada, KKAM'nin prenatal ve postnatal dönemde radyolojik bulgularını literatür bilgileri altında tartışmayı amaçladık.

### OLGU

İlk gebeliği olan 25 yaşındaki olguya 25. haftada rutin obstetrik US yapıldı. Fetusta sol hemitoraksta en büyüğü 17 mm olan çok sayıda kistik lezyon saptandı (Resim 1). Mediastinal yapılarda ve batında patolojik görünüm saptanmadı. 32. haftada yapılan kontrol US'de, tespit edilmiş olan en büyük kistin boyutunda



Resim 1. Sagittal incelemede akciğere ait kistik lezyon izlendi.



Resim 2. Gebeliğin 32. haftasında transvers incelemede kist boyutlarında gerileme tespit edildi.



Resim 3. Toraks BT'de solda posterior yerleşimli yumuşak doku dansitesi saptandı.

(11.2 mm) belirgin gerileme saptandı (Resim 2). Yenidoğan döneminde normal gelişim gösteren bebeğe 2. ayda yapılan toraks bilgisayarlı tomografisinde (BT) sol akciğer bazalinde, paravertebral alanda kistik ve solid alanlar içeren mikst yapıda kitle lezyonu izlendi (Resim 3,4). Çocuk cerrahisi anabilim

dalının önerisi doğrultusunda diyafragma herniasyonunu dışlamak için yapılan baryumlu grafi ile tanı doğrulandı (Resim 5). Alt solunum yolu enfeksiyonu riski ve oluşabilecek maligniteler açısından olguya, bir yaşından sonra yapılmak üzere cerrahi girişim planlandı.



Resim 4. Parankim penceresinde kistik lezyon görülmektedir.



Resim 5. Kontrastlı ÖMD incelemesinde hiatal herni saptanmadı.

## TARTIŞMA

KKAM pulmoner dokuda primer gelişimsel bir defekt olup, 5-6 gebelik haftasında bronşioalveoler maturasyonun duraklaması ve mezenşimal hücrelerin aşırı çoğalması ile meydana gelen hamartomatöz bir patolojidir. İlk defa Chin ve Tang tarafından 1949'da diğer akciğer kistik lezyonlarından ayrı olarak tariflenmiştir (2). Konjenital akciğer malformasyonlarının %25'ini ve konjenital kistik akciğer malformasyonlarının %95'ini oluşturur (2). Erkeklerde daha sık olup, herhangi bir lobda yer kaplayabilir. Tek lobun tutulma riski %95 iken, bilateral olarak görülme sıklığı %2'dir (2). Stocker ve arkadaşları tarafından 1977'de klinik, makroskobik ve mikroskobik ölçütler doğrultusunda 3 alt gruba ayrılmıştır (4). Tip I formu % 50 oranında görülür. Çapı 2-10 cm arasında, kalın duvarlı, bronş ile ilişkili hava veya sıvı içeriği bulunabilen, silyalı psödodistrافیye kolumnar epitel ile döşeli bir veya birden fazla kistleri içerir. 1/3 olguda mukus salgılayan hücreler izlenebilir ve kist duvarı düz kas hücreleri de içerebilir. Tip II formuna %40 oranında rastlanır. Çapları 1cm'den küçük, duvarı silyalı küboidal veya kolumnar epitel ile döşeli multipl kistik yapılar vardır. Kist duvarı muköz hücreler veya kartilajinöz yapıları barındırmaz. Lezyonların gelişimi 31. gestasyonel gün gibi erken dönemde olabildiğinden sıklıkla genitoüriner ya da gastrointestinal sistem gibi diğer konjenital anomalilerle birliktelik gösterir. Tip III formu ise %10 oranında bildirilmiştir. Çapları 2 mm'nin altında, silyalı

ve nonsilyalı kuboidal epitelyumle döşeli çok sayıda mikrokistik, çıplak gözle solid görünümlü olan ve geniş hacimlere ulaşabilen lezyonlardır (1,3,5). Fetal hidrops, polihidroamnios, pulmoner hipoplazi ve mediastinal yer değiştirme sık rastlanan ikincil bulgular olup kötü prognostik faktörlerdir(6).

Bizim olgumuz bu tanımlamaya göre kist boyutları itibariyle tip 1 KKAM'e uymaktaydı. Ancak obstetrik US ile yapılan inceleme ayırıcı tanı ve prognozun belirlenmesinde tek başına yeterli değildir. Postpartum toraks BT incelemesinde lezyonun akciğer parankimine ait görünümüne rağmen bazal segment yerleşimi göstermesi, diyafragmatik herni ve pulmoner sekestrasyon ile karışabilme olasılığı sebebiyle baryumlu grafi incelemesi gerekli görülmüştür. KKAM olgularında postpartum dönemde cerrahi yaklaşım konusu tartışmalıdır. Solunum yolu enfeksiyonları riski ve malignite gelişebileceği düşüncesiyle 1 yaş civarında segmentektomi ve lobektomi önerenler olduğu gibi, asemptomatik olguların takibini önerenler de bulunmaktadır (7,8). Olgumuza da literatür bilgileri ışığında düzenli takiplerle birlikte 1 yaş sonunda cerrahi girişim planlandı.

Sonuç olarak KKAM tip 1 tanısı alan hastaların prognozu genellikle iyidir ancak lezyona bağlı ikincil patolojiler, eşlik edebilen diğer anomaliler ve ayırıcı tanı açısından dikkatle değerlendirilmelidir.

**Yazışma adresi: Dr. Alp Alper ŞAFAK,**  
Düzce Üniversitesi, Tıp Fakültesi Radyoloji  
Anabilim Dalı, Konuralp-Düzce

## KAYNAKLAR

1. May DA, Barth RA, Yeager S, Nussbaum-Blask A, Bulas DI: Perinatal and postnatal chest sonography. Radiol Clin North Am. 31:499-516,1993.
2. Kacar M, Ünlübay D, Uysal S, Cömert DO: Konjenital kistik adenomatoid malformasyonda klinik tanı. Tanısal ve Girişimsel Radyoloji 8:506-509,2002.
3. 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. 16:178-86,2001.
4. Stocker JT, Madwell JE, Drake RM: Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung. Classification and morphologic spectrum. Hum Pathol. 8:155-171,1977.
5. Hernanz-Schulman M: Cysts and cystlike lesions of the lung. Radiol Clin North Am. 31:631-649,1993.
6. Baytur YB, Özçakır HT, Yüksel H, Genç AK, Çağlar H: Konjenital Adenomatoid Malformasyon Tip 1. Perinatoloji Dergisi. 12(2):102-104,2004.
7. Van Leeuwen K, Teitelbaum DH, Hirschl RB, Austin E,Adelman SH, Polley TZ, et al: Prenatal diagnosis of congenital cystic adenomatoid malformation and its postnatal presentation, surgical indications, and natural history. J Pediatr Surg. 34:794-8,1999.
8. Sittig SE, Asay GF: Congenital cystic adenomatoid malformation in the newborn: two case studies and review of the literature. Respir Care. 45:1188-95, 2000.