

ERİŞKİNDE NADİR GÖRÜLEN BİR ANTİTE: KONJENİTAL KİSTİK ADENOMATOİD MALFORMASYON

A RARELY SEEN ENTITY IN ADULTS: CONGENITAL CYSTIC ADENOMATOİD MALFORMATION

**Esra YAMANSAVCI ŞİRZAI¹, Ahmet ÜÇVET¹, Funda CANSUN YAKUT¹,
Mehmet ÜNAL¹, Soner GÜRİSOY¹, Nur CABAR YÜCEL²**

¹ İzmir Dr Suat Seren Göğüs Hastalıkları ve Cerrahisi Ea Hastanesi, Göğüs Cerrahisi, İzmir, Türkiye

² İzmir Dr Suat Seren Göğüs Hastalıkları ve Cerrahisi Ea Hastanesi, Patoloji Birimi, İzmir, Türkiye

Anahtar sözcükler: Konjenital; akciğerin kistik adenomatoid malformasyonu, doğumsal; erişkin

Key words: Congenital; cystic adenomatoid malformation of lung, congenital; adult

Geliş tarihi: 25 / 04 / 2013

Kabul tarihi: 25 / 07 / 2013

ÖZET

Konjenital kistik adenomatoid malformasyon (KKAM), hamartomatöz veya displastik akciğer dokusunun, normal akciğer dokusu ile karıştığı ve genellikle tek lob lokalizasyonu gösteren konjenital pulmoner anomalilerden biridir. Yenidoğan ve infantlarda daha sık izlenmesine karşın, erişkin yaşta daha nadir rastlanır. Tedavide etkilenen kısmın cerrahi olarak çıkarılması, tercihen lobektomi yapılması önerilmektedir. On yedi yaşında sol akciğer üst lobda kistik lezyonu bulunan kadın olgu, hemoptizi, daha önce sol akciğer alt lobda kistik lezyon olduğu bilinen yirmi dört yaşında erkek olgu ise nefes darlığı şikayeti ile kliniğimize başvurdu. Lobektomi ile opere edilen her iki olgu da postoperatif dönemde histopatolojik olarak konjenital kistik adenomatoid malformasyon tip 1 tanısı aldı. Nadir görülmesi nedeniyle iki olgu ilgili literatür eşliğinde sunulmuştur.

GİRİŞ

Akciğerin hamartomatöz bir lezyonu olan KKAM, bilinen en sık konjenital pulmoner anomalilerden biridir. Birbirleriyle ilişkili proliferatif terminal bronşiolardan oluşur ve ge-

SUMMARY

Congenital cystic adenomatoid malformation (CCAM) is one of the congenital pulmonary anomalies generally localized in one lobe. Normal lung tissue is infereed with hamartomatous or displastic lung tissue. Despite the fact that it is mostly seen in newborn and infants; coincided rarely in adults. Surgical resection of the affected part, preferably lobectomy, is offered. Seventeen years old woman with cystic lesion in left lung superior lobe complaining of hemoptysis, twenty-four year old male known to have cystic lesion in left lung inferior lobe with dyspnea, referred to our clinic. Both cases were undergone lobectomy, diagnosed as congenital cystic adenomatoid malformation type 1 histopathologically in post operative period. Two cases are presented with literature because it is rarely seen.

nellikle tek lob yerleşimi gösterir (1). Erişkin yaşta nadiren rastlanır. Non-spesifik klinik semptomlar yanında, dispne, hemoptizi, sık solunum yolu enfeksiyonuna sebep olabilir. Kesin tanısı ancak histopatolojik değerlendirme ile konulabilir (2).

ERİŞKİNDE NADİR GÖRÜLEN BİR ANTİTE

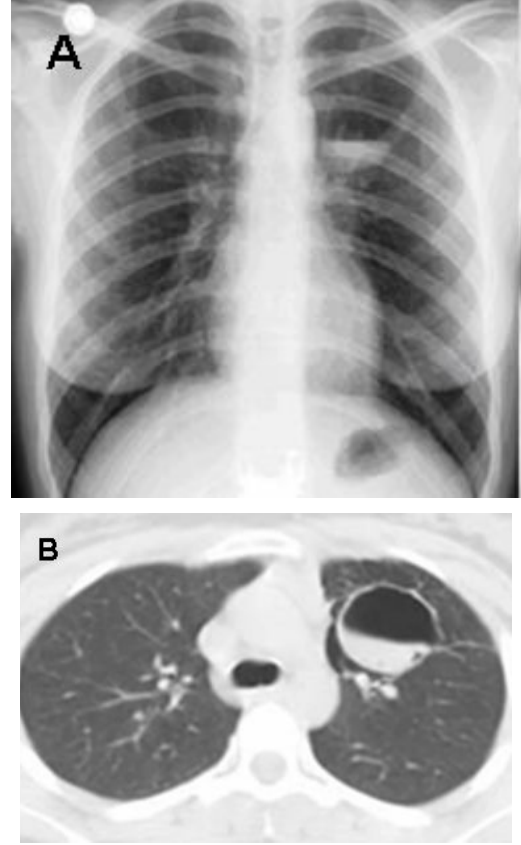
Bu çalışmada, operasyon ile erişkin yaşta tip 1 KKAM tanısı alan ve lobektomi ile cerrahi müdahale uygulanmış iki olgu değerlendirilmiş ve sunulmuştur.

OLGU 1

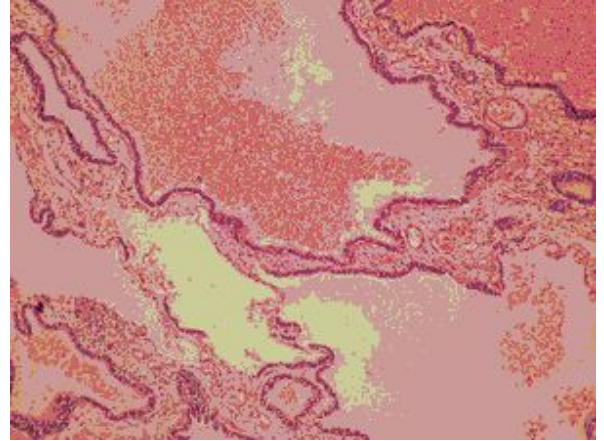
Hastanemize başvurusundan yaklaşık 2 hafta kadar önce bir kez olan az miktarda hemoptizi şikayeti nedeniyle 17 yaşındaki bayan olgunun yapılan tetkiklerinde akciğerde kistik lezyon saptanması üzerine kliniğimize yönlendirildi. Rutin incelemeleri normal olan hastanın balgam ARB tetkiki menfi, tbc temas öyküsü bulunmuyordu. Posteroanterior (PA) akciğer grafisinde; solda paravertebral alanda, hilus ile ilişkisi olmayan, hava-sıvı seviyesi mevcuttu (Resim 1A). Toraks bilgisayarlı tomografisinde (BT); sol akciğer üst lob anteriorda en geniş çapı 5 cm'ye ulaşan, ince duvarlı, düzgün cidarlı içerisinde hava sıvı seviyelenmesi gösteren kistik lezyon izlendi (Resim 1B). Batın ultrasonografisi olağan olan olgunun bronkoskopik tetkikinde endobronşiyal patoloji izlenmedi.

Olguya sol akciğer üst lobda kistik lezyon (kist hidatik/abse/bronkojenik kist/konjenital adenomatoid malformasyon) ön tanısı ile eksploratris torakotomi uygulandı. İntraoperatif incelemede lezyonun sol üst lob santral lokalizasyonlu olduğu, kist kavitesi açıldığında içinde koyu kıvamlı sarı renkli mukus ve kaviteye açılmış birçok bronş ağzı bulunduğu izlendi. Kistik lezyonun duvarından alınan biopsi örneğinin ve kist içeriğinin "frozen section" incelemesinde, kist duvarında epitelium izlenmesi, kist içinde mukus olması, enflamasyon bulgusu ve kıkırdak doku saptanmaması üzerine konjenital kistik adenomatoid malformasyon ile uyumlu olduğu bildirildi. Olguya tek lezyon olmasına rağmen KKAM önerilen cerrahi tedavi prosedürü uygulandı, sol üst lobektomi yapıldı. Postoperatif histopatolojik tetkik sonucu "birbirleriyle anastomozlar gösteren stratifiye prizmatik epitelle döşeli irili ufaklı kistik yapıların bulunduğu, KKAM tip 1 ile uyumlu" olarak bildirildi (Resim 2). Operasyon

sonrası 6. günde taburcu edilen olgu sorunsuz olarak ikinci yıl takibindedir.



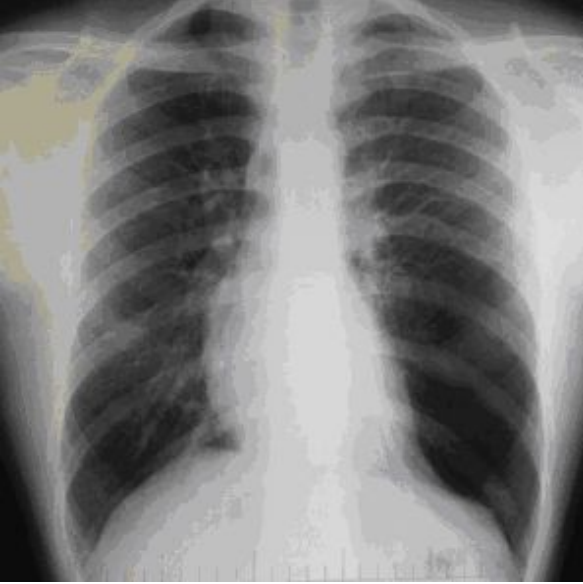
Resim 1. A. Sol üst zonda intraparankimal yerleşimli, hava sıvı seviyesi gösteren kistik lezyonun görünümü B. Lezyonun BT kesitindeki görüntüsü



Resim 2. Histopatolojik incelemede, prizmatik epitelle döşeli irili ufaklı kistik yapıların görünümü (H.Ex40).

OLGU 2

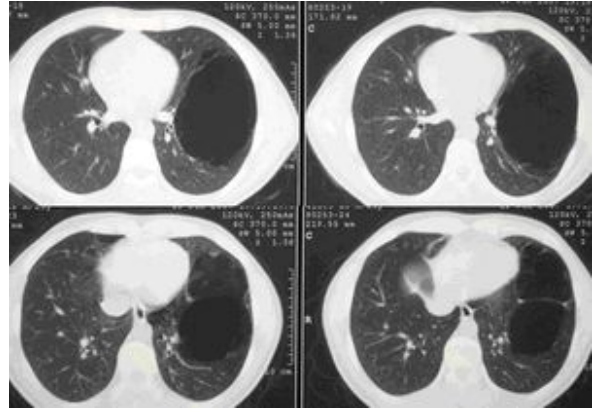
Başvurusundan yaklaşık 5 yıl kadar önce sol akciğer alt lobda büllöz lezyon saptanan 24 yaşında erkek olgu, son bir aydır dispne şikayeti olması üzerine kliniğimize yönlendirildi. Fizik muayenesi; göğsünün sol alt bölümünde solunum seslerinin rölatif azalması dışında olağandı. Akciğer grafisinde, sol orta ve alt zonda radyolusensi artımı mevcuttu (Resim 3). Toraks BT'de; sol akciğer alt lob superior segmentte en geniş yerinde 12x9 cm çapa ulaşan büllöz akciğer hastalığı görüntüsü veren lezyon izlendi (Resim 4).



Resim 3. Sol orta ve alt zonda büllöz akciğer hastalığı görünümü veren havalanma artımı

Olguya, sol akciğer alt lobda kistik lezyon (büllöz akciğer hastalığı/kistik bronşektazi/bronkojenik kist/konjenital adenomatoid malformasyon) nedeniyle sol eksploratris torakotomi uygulandı. Eksplorasyonda alt lob superior segmentte, intraparakimal yerleşimli, etraf dokularda atelektaziye neden olmuş yaklaşık 10x8 cm ebatlarında kistik lezyon saptandı. Kist duvarından gönderilen örneklerin "frozen section" incelemesi "benign, ancak natürü açısından kesin ayırıcı tanıya gidilemedi" olarak bildirildi. Kistik lezyonun alt lobun ne-

redeyse tamamına yakınına kaplaması ve lezyon haricindeki alt lobun atelektaziye bağlı harap olması nedeniyle sol alt lobektomi uygulandı. Operasyon sonrası kesin histopatolojik incelemesinde, geniş alanlarda psödostrafiye silindirik silyalı epitelle çevrili kistik karakterli bronşiyal benzeri yapılarda kırık izlenmedi. Bu yapılar çevresindeki düzenli parankim izlenmesi üzerine KKAM tip 1 olarak raporlandı. Postoperatif 6. gününde taburcu edilen olgu, halen takibinin dördüncü yılındadır.



Resim 4. Sol akciğer alt lob superior segmentte en geniş yerinde 12x9 cm çapa ulaşan büllöz akciğer hastalığı görüntüsü veren lezyon

TARTIŞMA

Konjenital kistik adenomatoid malformasyon, embriyolojik gelişim süresinde, gebeliğin 6-8. haftasında, proksimal hava yollarındaki matürasyon eksikliği sonucu oluşur (3). Kırık dokusu içermeyen hamartomöz, konjenital bir anomali olarak tanımlanır (4). İnsidansı 1/4000 ile 1/35000 olarak bildirilmiş olup çoğunlukla yenidoğan ve infantlarda izlenmektedir. Genellikle unilateral ve solda daha fazla olmak üzere tek bir lobla sınırlıdır (5). Benzer şekilde, iki olgumuzda da lezyon, sol tarafta olup, tek loba lokalize idi.

153 olguyu içeren bir derlemede, altı aylıktan büyük olgu oranının %17 olduğunu belirtilmiştir (6). Lober amfizemden sonra en sık görülen

ERİŞKİNDE NADİR GÖRÜLEN BİR ANTİTE

konjenital kistik akciğer hastalığı olup, tüm konjenital akciğer lezyonlarının %25 kadarını oluşturur (7). Prenatal ultrasonografi ile KKAM tanısı kolaylıkla konulabilir (8).

Kistik yapıların duvarında kıkırdak dokusu yoktur ve iç yüzeyleri kolumnar veya küboidal bir epitelle döşelidir (3). Patologlar bu ipuçları ile kesin tanıyı koyarlar. İntraoperatif "frozen section" bakışında KKAM gibi nadir görülen hastalıklarda net tanı koyamayabilir. Erkek olgumuzda olduğu gibi büyük lezyonlarda patoloji örnekleme sadece bir alandan yapılabilmesi, kesit alanına tanımlayıcı hücrelerin bulunmaması etken olabilir. Stocker ve arkadaşlarının, lezyonları klinik ve patolojik açıdan değerlendirerek yaptıkları, multipl veya tek büyük kistik form (Tip 1), orta büyüklükte kistik form (Tip 2) ve solid form (Tip 3) halen en çok tercih edilen sınıflamadır (9). Erişkin yaşta en sık görülen tip 1 formu iki olgumuzda da kesin histopatolojik tanıydı.

Klinik olarak erişkin yaşa ulaşmış KKAM olgularında hemoptizi, dispne, tekrarlayan akciğer enfeksiyonları ve spontan pnömotoraks bildirilmiştir (2). Ayrıca KKAM'li olgularda malignite (bronkoalveoler karsinom, rabdomiyosarkom) gelişen olgular da bildirilmiştir (10). Hemoptizi nedeniyle başvuran bayan olgunun şikayeti tekrarlamadı, yaşının geç olması, radyolojik olarak kist duvarının kalın olmaması ve enfeksiyon yada malignensi kliniğinin olmaması abse yada tümoral tanılardan uzaklaştırdı. Erkek olguda ise dispne şikayeti olmasına karşın, solunum fonksiyon testleri normal sınırlarda, radyolojik görüntüleme lezyon alt lobda sınırlı, üst loblar korunmuş ve normal

parankim görünümde olması büllöz akciğer hastalıklarından uzaklaştırdı.

İleri yaşlardaki KKAM hastalarda infantlardan farklı olarak müsin salgılayan hücrelere de rastlandığı bildirilmiştir. Bu inflamasyona predispozan proses, erişkinlerdeki sık enfeksiyon tablosunu açıklayabilir (4). Bayan hastamızın toraks BT deki içi sıvı bulunan kavite görünümü intraoperatif mukus olduğu saptandı.

KKAM'un ayrııcı tanısı her zaman kolaylıkla yapılamayabilir. Bronkojenik kist, büllöz akciğer hastalığı, konjenital lobar amfizem, bronkopulmoner sekestrasyon, kistik bronşektazi, pnömatosel, abse mutlaka hatırdan tutulup, ileri incelemeler yapılmalıdır. Ancak yine de çoğu kez kesin sonuca olgumuzdaki gibi rezeksiyon sonrası histopatolojik tanı ile ulaşılabilmektedir. Pnömatoselden kompleks epitelyal ve stromal komponentler olmamasıyla, lobar amfizemden kistler arası mesafede alveol olmamasıyla, bronkojenik kistten duvarda kıkırdak içermemesi ve alveoller ile direk bağlantı olmayışı ile ayırt edilebilir. İleri yaşlarda lezyonun maligniteye dönüşüm ve komplikasyonlara yol açma riski nedeniyle tedavi için cerrahi rezeksiyon önerilmektedir (3). Tedavi tüm yaş gruplarında aynı olup, etkilenen kısmın cerrahi olarak çıkarılması, tercihen lobektomi yapılması önerilmektedir.

Sonuç olarak, her ne kadar KKAM oldukça nadir görülen bir konjenital anomali ise de, radyolojik incelemelerde tek lob ile sınırlı kistik akciğer hastalığı saptanan erişkinlerde, ayrııcı tanıda mutlaka akla getirilmelidir.

KAYNAKLAR

1. Green TP, Finder JP. Congenital disorders of the lung. In: Behrman RE, Kliegman RM, Jenson HB (eds). Nelson Textbook of Pediatrics. Philadelphia: Saunders; 2004: 1424-6.
2. Herrero Y, Pinilla I, Torres I, Nistal M, Pardo M, Gómez N. Cystic adenomatoid malformation of the lung presenting in adulthood. Ann Thorac Surg 2005; 79: 326-9.
3. Reynolds M. Congenital lesions of the lung. In: Shields TW (ed). General Thoracic Surgery. Philadelphia: Williams & Wilkins; 1994: 859-74.

4. Gürsoy S, Yıldız S, Usluer O, Yazgan S, Başok O, Yücel N. Erişkin yaşa ulaşmış akciğerin konjenital kistik adenomatoid malformasyonu. *Akciğer Arşivi* 2004; 5: 147-9.
5. Miller RK, Sieber WK, Yunis EJ. Congenital adenomatoid malformation of the lung. A report of 17 cases and review of the literature. *Pathol Annu* 1980; 15: 387-402.
6. Cloutier MM, Schaeffer DA, Hight D. Congenital cystic adenomatoid malformation. *Chest* 1993; 103: 761-4.
7. Wilson RD, Hedrick HL, Liechty KW, Flake AW, Johnson MP, Bebbington M, Adzick NS. Cystic adenomatoid malformation of the lung: Review of genetics, prenatal diagnosis, and in utero treatment. *Am J Med Genet A* 2006; 15: 151-5.
8. Demirkaya A, Kaynak K. Kistik Adenoid Malformasyonlar. *Türkiye Klinikleri J Thor Surg* 2011; 4: 126-9.
9. Stocker JT, Dehner L. Congenital tumors. In: Cossin MC (ed). *Pediatric pathology*. Philadelphia: Lippincott Company; 1992: 341-4.
10. Lantuejoul S, Ferretti GR, Goldstraw P, Hansell DM, Brambilla E, Nicholson AG. Metastases from bronchioloalveolar carcinomas associated with long-standing type 1 congenital cystic adenomatoid malformations: a report of two cases. *Histopathology* 2006; 48: 204-6.

Yazışma Adresi:

Dr. Esra YAMANSAVCI ŞİRZAI
İzmir Dr Suat Seren Göğüs Hastalıkları ve
Cerrahisi Ea Hastanesi, Göğüs Cerrahisi, İzmir
e-posta: yamansavci@gmail.com
