

Erişkin Yaşa Ulaşmış Akciğerin Konjenital Kistik Adenomatoid Malformasyonu (Olgu Sunumu)

Soner Gürsoy*, Sadık Yıldız*, Ozan Usluer*, Serkan Yazgan*, Oktay Başok*, Nur Yücel**

* İzmir Dr. Suat Seren Göğüs Hastalıkları ve Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi 2. Göğüs Cerrahisi Kliniği

** İzmir Dr. Suat Seren Göğüs Hastalıkları ve Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi Patoloji Bölümü

Özet

Konjenital kistik adenomatoid malformasyon (KKAM), genellikle ölüdoğan ve infantlarda görülen, müdahale edilmez ise ciddi sonuçlara yol açabilen konjenital bir anomalidir. İlk tanımı 1949 yılında Ch'in ve Tang tarafından yapılan, 1981 öncesine kadar sadece 175 olgu bildirilen KKAM, bronşiollerin ve alveollerin çeşitli miktarlarda artışı ile birlikte olan torasik bir hamartom olarak tanımlanabilir. Kliniğimizde cerrahi olarak tedavi edilen erişkin yaşa kadar ulaşmış, Tip 1 formdaki, 22 yaşında erkek hasta, ilgili literatür ile değerlendirilerek sunulmuştur. Akciğer Arşivi: 2004; 5: 147-149

Anahtar Kelimeler: Konjenital, kistik adenomatoid malformasyon, erişkin

Not: Bu çalışma *Toraks Derneği 6. Yıllık Kongresi'nde (23-26 Nisan 2003, Antalya)* sunulmuştur.

Summary

Congenital Cystic Adenomatoid Malformation of the Lung in an Adult (A Case Report)

Congenital Cystic Adenomatoid Malformation (CCAM) is usually seen in stillborn and infants and is an congenital disorder, which can cause serious outcomes if it is left untreated. It is firstly defined by Ch'in and Tang in 1949 and 175 cases were reported till 1981. It can be defined as an intrathoracic hamartoma which is made up of increased number of bronchioler and alveolar structures. A case of CCAM (type 1) who was surgically treated in our clinic, 22 years old, male, is presented with respect to related literature. Archives of Lung: 2004; 5: 147-149

Key Words: Congenital, cystic adenomatoid malformation, adult

Giriş

Konjenital kistik adenomatoid malformasyon ile ilişkili ilk çalışmalar 1949 yılında Ch'in ve Tang tarafından yapılmış ve 1981 öncesi sadece 175 olgu bildirilmiştir (1). Embriyolojik gelişim süresinde, gebeliğin 6-8. haftasında proksimal hava yollarındaki matürasyon eksikliği ile distal alveol dokusunda genişleme söz konusudur. Lezyonlar genellikle tek taraflı (%55) ve bir lobda (%80) lokalizedir. Kistik yapıların duvarlarında kartilaj bulunmayıp, iç yüzeyleri küboidal veya kolumnar epitelle döşelidir (2). Bu nedenle KKAM bronşiollerin ve alveollerin çeşitli miktarlarda artışı ile birlikte olan torasik hamartom olarak tanımlanabilir. Karakteristik olarak içinde kıkırdağı olmayan, kistik oluşumlardan solid bir kitleye kadar değişen şekillerde olabilirler. 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 (3). Özellikle Tip 2 de eşlik eden konjenital anomaliler ve ölüm riski yüksektir.

Olgu

Çocukluk çağından bu yana, aralıklı olarak alt solunum yolu enfeksiyonu geçirdiğini belirten 22 yaşındaki erkek hasta, son bir ay içinde göğsün sağ yarısında nefes almakla şiddetlenen ağrı, öksürük ve balgam çıkarma yakınmalarının sürmesi üzerine tetkik ve tedavi amacı ile kliniğimize başvurdu. Yapılan bakısında genel durum iyi, TA:120/80 mmHg, Nabız:88/dk, her iki hemitoraks solunuma eşit olarak katılıyor, göğsün alt yarısında vibrasyon torasik azalmış, perküsyonla hipersonorite ve dinlemekle solunum sesleri azalmış olduğu tespit edildi. Rutin laboratuvar testleri olağan olan olgunun, PA akciğer grafisinde; sağda hilustan diaphragmaya dek uzanan, paravertebral yerleşimli, içinde hava-sıvı seviyesi bulunan, 7x10 cm boyutlarında kistik lezyon imajı izlendi. Olgunun PA akciğer grafisi Resim 1'de gösterildiği gibidir.

Bilgisayarlı tomografide; sağ akciğer alt lob apikal segmentte, en geniş çapı 9 cm'e ulaşan, hava-sıvı seviyesi gösteren, kalın ve düzgün cidarlı kaviter lezyonla birlikte üst lob

apikal segmentte atelektazi ve konsolidasyon rapor edildi. Olgunun bilgisayarlı tomografi görüntüsü Resim 2'de gösterildiği gibidir.

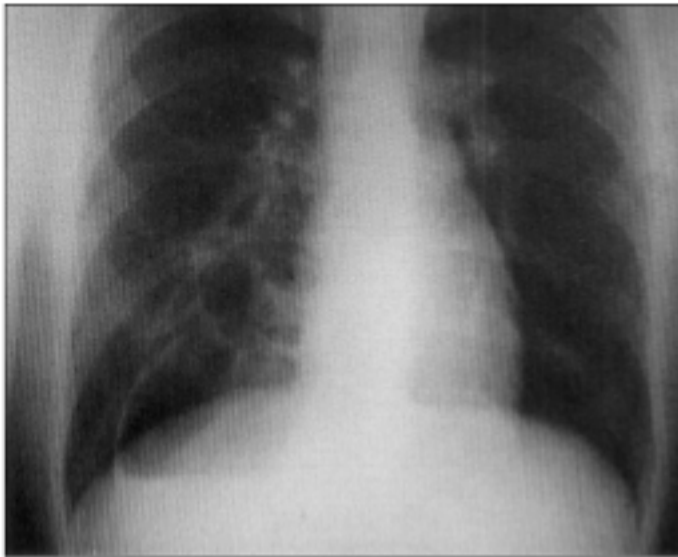
Üst batin bilgisayarlı tomografisi olağan olan olgunun bronkoskopik tetkikinde endobronşial patoloji izlenmedi. Olguya sağ akciğer alt lobda kistik lezyon öntanısı ile eksplorasyon amaçlı operasyon planlandı. Usulüne uygun olarak standart sağ posterolateral torakotomi insizyonu yapılarak lezyon eksplore edildi. Lezyonun alt lobda diafragma ile kısmen de kostodiafragmatik sinüs boyunca toraks duvarı ile komşu olarak dev bir bül görüntüsünde olduğu izlendi. Künt ve keskin diseksiyonlarla akciğer serbestleştirilip kistik yapı açıldığında lezyonun alt lobun yaklaşık 2/3'sini septasyonlarla odacıklara ayıracak şekilde atake ettiği, içerisinde gri-beyaz renkli mukus ve kaviteye açılmış çok sayıda bronş ağzı ile harabiyet oluşturduğu, dışarıdan ise dev bir bül formasyonu görüntüsüne sahip olduğu saptandı. Alınan biopsi örneğinin frozen tetkiki sonucunun bronkojenik kist olarak bildirilmesi üzerine, usulüne uygun olarak sağ alt lobektomi yapıldı. Ameliyat materyalinin histopatolojik tetkiki, frozen

section incelemesinden farklı olarak tip I konjenital kistik adenoid malformasyon olarak rapor edildi. Normal parankimi ortadan kaldırmış, respiratuvar epitel ile döşeli kistik yapılar izlendi. Mikroskopik görüntü Resim 3'de görüldüğü gibidir.

Erken postoperatif dönemde bronşial arterden kaynaklanan hemoraji nedeniyle olguya aynı gün retorakotomi uygulandı. Bronşial arter ligasyonu ile hemostaz sağlandı. Postoperatif döneminde başka komplikasyon gelişmeyen olgu postoperatif 10. gününde taburcu edildi. Olgunun postoperatif taburcu olduğu döneme ait grafisi Resim 4'de gösterildiği gibidir.

Tartışma

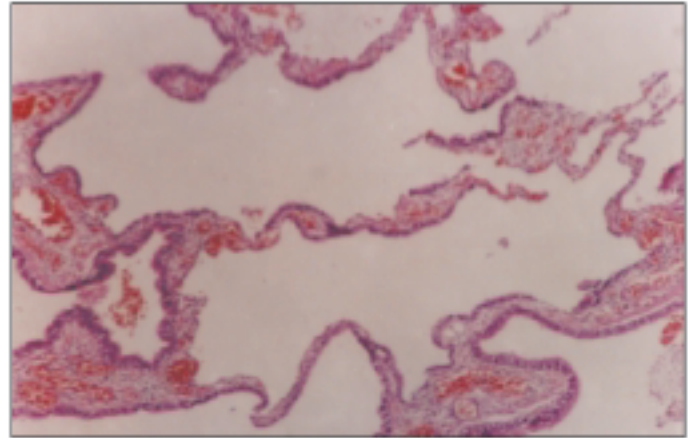
Konjenital kistik adenomatoid malformasyon, nadir görülen konjenital bir anomalidir. İstatiklere göre ölü doğan infantlarda oranı %14'lerde iken 1989'a kadar bildirilen 405 olgunun %61'i yeni doğanda, %22'si ilk 6 ay içinde, %17'si ise ileri çocukluk çağında saptanmıştır. 1994'e kadar yapılan



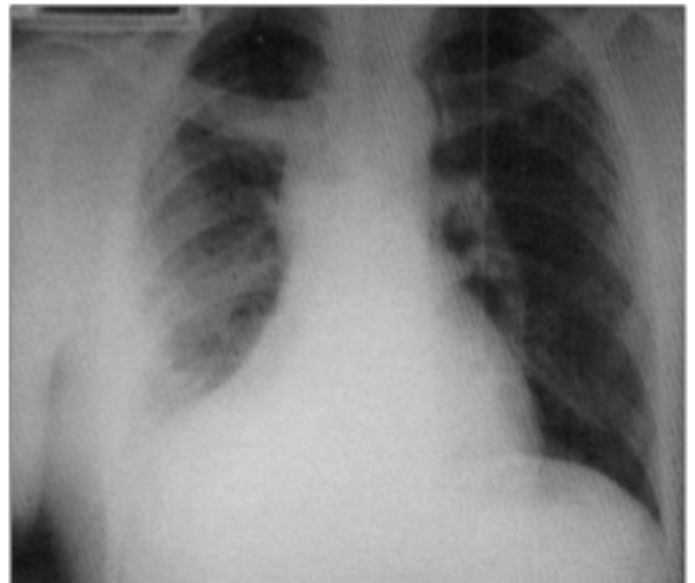
Resim 1: Olgunun preoperatif PA Akciğer grafisi.



Resim 2: Olgunun preoperatif Toraks bilgisayarlı Tomografisi.



Resim 3: Normal parankim dokusunu ortadan kaldırmış, respiratuvar epitel ile döşeli kistik yapılar. (H.E.x100).



Resim 4: Olgunun postoperatif PA akciğer grafisi.

bildirilerde ise erişkin yaşa ulaştığı bildirilen olgu sayısı ise sadece 5'dir (4). 19 yıllık bir periyotta erişkin yaşa ulaşmış kistik akciğer lezyonu olan 20 olguda KKAM oranı %25 (5 olgu) olarak bildirilmiştir (5). Postmortem yapılan çalışmalarda vakalarda segmental broşların atrezisi veya yokluğu gösterilmiştir. Yine bu atrezik bronşların distalinde gelişen sekonder displazik akciğer dokusu morfolojik olarak KKAM'dan sorumlu etken olarak ortaya konmuştur (6). İleri yaşlardaki hastalarda ise infantlardan farklı olarak müsin salgılayan hücrelere de rastlanır. Bu inflamatuvar komponentler, erişkinlerdeki tablonun bronkojenik kistlere benzer şekilde rekürren pulmoner enfeksiyonlarla seyredişini açıklayabilir (7). Olgumuzda da klinik tablo çocukluk çağından beri tekrarlayan akciğer enfeksiyonları ile karakterize ve bronkojenik kist ön tanısı da kuvvetli idi. Operasyon esnasında çalışılan frozen section incelemesi de yine hatalı olarak bronkojenik kist olarak rapor edilmişti.

KKAM olgularının genellikle tek bir lobu içermeleri karakteristikdir. 153 olguluk bir seride sadece 27 olgu multilober yerleşimli, bir olguda bilateral olarak bildirilmiştir (8). Bizim olgumuzda da tek lob tutulumu mevcut idi. Ancak duvarın bir bölümünü oluşturan plevra, olguyu enfekte dev bir bül, ya da içeriği ile birlikte değerlendirildiğinde ise bronkojenik kistten ayırt edilemeyecek bir forma ulaştırmış idi. Stocker ve ark.'nın sınıflamalarına göre olgu Tip 1 olarak değerlendirilebilir (3).

Son zamanlarda immun reaktivitede rol oynayan nöropeptidlere karşı oluşan antikörlerin, KKAM gelişiminde özellikle sitolitik makrofaj aktivasyonu ile etkili olduklarına dair çalışmalar mevcuttur (9). Ancak lezyonun akla getirilmesi ve olanaklar uygun ise çalışılması düşünülebilir. Olgumuzda böyle bir çalışma yapılmamıştır.

İnfanlarda yarattığı respiratuvar distres tablosu olguyu acil cerrahi rezeksiyonla hayata döndürebilir. Ancak ileri yaşlarda sık tekrarlayan solunum yolu enfeksiyonlarında; bronkojenik kistler, konjenital lobar amfizem, bronkopulmoner sekestrasyon ve hatta konjenital diyafragma hernisi ile birlikte akla getirilmeli ve ayırıcı tanıya ulaşabilmek için tetkik edilmelidir. Ayırıcı tanı her zaman doğru bir şekilde yapılamamakta, çoğu kez olgumuzdaki gibi rezeksiyon sonrası histo-

patolojik tanı ile sonuca ulaşılabilir. İleri yaşlarda lezyonun maligniteye dönüşme riski, komplikasyonlara yol açabileceği endişeleri ile lezyonun, tesbit edildiğinde cerrahi olarak rezeksiyon edilmesi önerilen kesin tanı ve tedavi şeklidir (2,3). Olgumuza da benzer şekilde sağ alt lobektomi uygulanmıştır.

İleri yaşlardaki KKAM olgularında her zaman kolaylıkla preoperatif tanıya ulaşılabilir. Lezyonun diğer olası tanımlarla birlikte düşünülmesi ve ihtimal dahilindeki risklere karşın kesin tanı ve tedavi için cerrahi rezeksiyona başvurulması zorunludur. Literatürde az görülen ileri yaşa kadar ulaşmış, rekürren solunum yolları enfeksiyonları ile morbid bir tablo gösteren olgumuz ilgili literatür gözden geçirilerek sunulmuştur.

Kaynaklar

1. Touloukian RJ : Developmental abnormalities of the airways and lungs- thoracic surgery in childhood. In: Baue AE, Geha AS (eds). Glenn's Thoracic and Cardiovascular Surgery. Connecticut: Appleton & Lange; 1991: 179-91.
2. Reynaulds M. Congenital lesions of the lung. In : Shields TW (eds). General thoracic surgery. Philadelphia: Williams & Wilkins; 1994: 870-4.
3. Stocker JT, Dehner L. Congenital tumors. In: Cossin MC (eds). Pediatric pathology. Philadelphia: Lippincott Company ; 1992: 341.
4. Ünsal Ş, Çakan A, Ermete S, ve ark. Akciğerin Konjenital Adenomatoid Malformasyonu. İzmir Göğüs Hastanesi Dergisi Cilt X sayı 2, 1996: 32-7.
5. Papagiannopoulos K, Hughes S, Nicholson AG, Goldstraw P. Cystic lung lesions in the pediatric and adult population: surgical experience at the Brompton Hospital. Ann Thorac Surg. 2002 May; 73(5): 1594-8.
6. Moerman P, Fryns JP, Vanderberghe K et al. Pathogenesis of Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung. Histo-pathology 1992 ; 21: 315.
7. Rudy PL, Austin BT, Layton FR. Et al. Cystic Adenomatoid Malformation Involving an Entire lung in a 22-Year-old Woman. Ann Thorac Surg 1996; 61: 1827-9.
8. Coultier MM, Schaeffer DA, Hight D. Congenital cystic adenomatoid malformation. Chest 1993; 103:761-4.
9. Boglino C, Inserra A, Serventi P et al. Neurotensin localization in adenomatoid cystic malformation versus normal lung: preliminary report of six consecutive cases. J Pediatr Surg 1992; 27:57.