

YENİDOĞANDA NADİR BİR SOLUNUM SIKINTISI NEDENİ: KONJENİTAL KİSTİK ADENOİD MALFORMASYON

CONGENITAL CYSTIC ADENOMATOID MALFORMATION AS A RARE CAUSE OF RESPIRATORY DISTRESS IN NEWBORN

Nurdan FETTAH¹, Dilek DİLLİ¹, Nuran UZUNALIÇ¹, Ayşegül ZENCİROĞLU¹, Nurullah OKUMUŞ¹,
İbrahim KARAMAN²

¹ Dr Sami Ulus Kadın Doğum, Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Yenidoğan Kliniği

² Dr Sami Ulus Kadın Doğum, Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Cerrahisi Kliniği

Geliş Tarihi: 13.02.2012 Kabul Tarihi: 18.05.2012

Özet

Konjenital kistik adenoid malformasyon (KKAM) bronşiyal tomurcukların alveolar mezenşimle uygun şekilde birleşmemesi sonucu ortaya çıkan akciğerin nadir görülen embriyolojik gelişim bozukluğudur. Lezyonun tipine göre, KKAM fonksiyon gören pulmoner dokuya bası ile yenidoğanlarda solunum güçlüğüne yol açabilir veya genç erişkinde rekürren akciğer enfeksiyonu ile kendini gösterebilir. Semptomatik olgularda lobektomi önerilmekte, asemptomatik olgularda ise 6-12 aya kadar girişimin geciktirilebileceği bildirilmektedir.

Anahtar kelimeler: Konjenital kistik adenomatoid malformasyon, yenidoğan, akciğer, lobektomi, respiratuvar distress

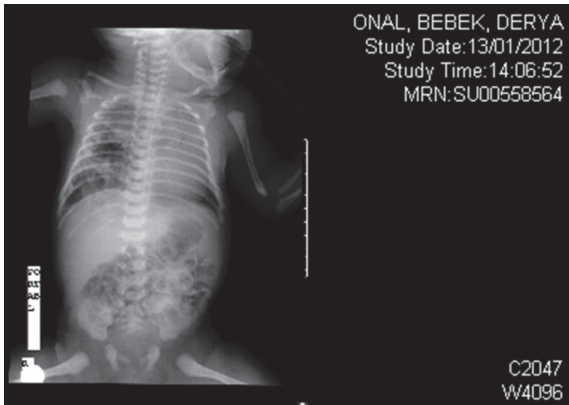
Abstract

Congenital cystic adenomatoid malformation (CCAM) is a rare lung disorder developed as a result of the improper fusion of the bronchial buds with the alveolar mesenchyme during embryological development. Depending on the type of lesion, CCAM tissue pressure in newborns may cause respiratory distress and may later manifest itself as recurrent pulmonary infections in young adults. Lobectomy has been recommended in symptomatic patients; whereas surgical intervention may be delayed in asymptomatic patients for 6-12 months.

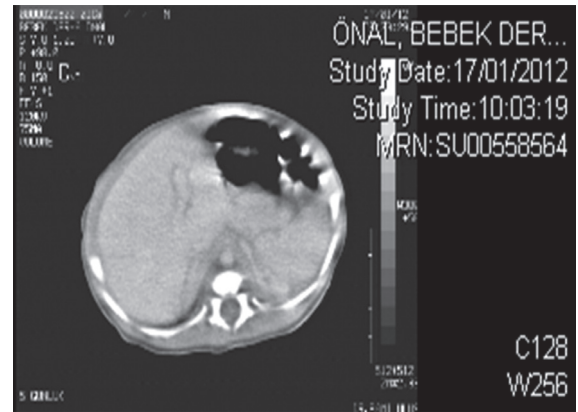
Key words: Congenital cystic adenomatoid malformation, newborn, lung, lobectomy, respiratory distress

Olgu

37 yaşındaki annenin üçüncü gebeliğinden üçüncü yaşayan olarak miadında sezaryen ile 3645 gr doğan erkek bebek antenatal ultrasonografide diyafragma hernisi ve KKAM kuşkusu olması nedeniyle entübe edilerek yenidoğan yoğun bakım ünitesine alındı. Akciğer grafisinde sağ akciğerde kistik lezyon dikkati çekti (Resim 1). Toraks tomografisinde sağ akciğerde mediastinal şifte neden olan, üst lob apikoposterior segmentte, orta lob lateral segmentte ve alt lob segmentlerinde en büyüğü 3 cm çapında ölçülen multiple kistik oluşum saptandı (Tip I KKAM) (Resim 2). Hastaya postnatal 5. günde Çocuk Cerrahisi tarafından sağ alt lobektomi yapıldı. Genel durumu stabil seyreden hasta postnatal 20. gününde taburcu edildi.



Resim 1: Radyografide sağ akciğerde kistik lezyon



Resim 2: Sağ akciğerde mediastinal shift yaratan multiple kistik oluşumu

Tartışma

Akciğerin hamartamatöz bir lezyonu olan KKAM birbirleriyle ilişkili proliferatif terminal bronşiooller ve kistik solid yapılar ile karakterizedir. KKAM pulmoner dokuda primer gelişimsel bir defekt olup, 5-6 gebelik haftasında bronşioalveoler maturasyonun duraklaması ve mezenşimal hücrelerin aşırı çoğalması ile meydana gelir. İlk defa Chin ve Tang tarafından 1949'da diğer akciğer kistik lezyonlarından ayrı olarak tariflenmiştir(1). Konjenital akciğer malformasyonlarının %25'ini ve konjenital kistik akciğer malformasyonlarının %95'ini oluşturur (3). Genellikle tek bir lobla sınırlı ve unilateraldir. Lezyon histopatolojik özelliklerine göre tip 1, 2 ve 3 olmak üzere 3 grupta incelenir(2). Tip I % 50 oranında görülür.

Çapı 2 cm'nin üzerinde, kalın duvarlı, bronş ile ilişkili ise hava veya sıvı içeriği saptanabilen, silyalı psödodistrafiye kolumnar epitel ile döşeli tek veya multipl kistleri kapsar. 1/3 olguda mukus salgılayan hücreler izlenebilir ve kist duvarı düz kas hücreleride içerir. Tip II %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 yapılar barındırmaz. Lezyonların gelişimi 31. gestasyonel gün gibi erken dönemde olabildiğinden sıklıkla genitoüriner ya da gastrointestinal sistem gibi diğer konjenital anomalilerle birliktelik gösterir(2,3). Bizim olgumuzda da ek bir fetal patoloji saptanmadı. Tip III %10 oranında bildirilmiştir. Çapları 2 mm'nin altında, silyalı ve nonsilyalı küboidal epitle döşeli çok sayıda mikrokistik, çıplak gözle solid görünümlü olan ve geniş hacimlere ulaşabilen lezyonlardır. Her üç tipte de kitle lezyonunun boyutuna bağlı olarak neden olduğu polihidramniöz, hidrops, pulmoner hipoplazi ve mediastinal yer değiştirme sık rastlanan sekonder bulgular arasındadır (2). Bunların prognoza etkileri, histolojik tipten daha fazladır. Antenatal dönemde tanısı konulan olgular üzerine yapılmış bir çalışmada, ilerleyen gebelik haftalarında lezyonun gerilemesi, hidrops veya polihidramniözün yokluğu ve pulmoner hipoplazinin minimal olması iyi prognozu, lezyonun devam etmesi ve eşlik eden başka anormalliklerin varlığı ile prenatal cerrahi gerektirmesinin ise kötü prognozu gösterdiği bildirilmiştir(4). Tip I'de prognoz en iyi iken, Tip III'te en kötüdür. Tip I ve II malformasyonların intrauterin gerileme gösterebileceği de bildirilmiştir(2). Literatürde tek ve büyük boyuta ulaşmış, mediastinal yer değiştirmeye ve karşı akciğerde basılanmaya yol açmış büyük kistlerde, antenatal torakoamniotik şant ile drenajının minimal invaziv olmakla beraber iyi sonuç verdiği gösterilmiştir(4,5). Hastalığın radyolojik ayırıcı tanısında pnömotoraks, pnömosel, atelektazi, diyafragma hernisi ve konjenital lobar amfizem düşünülmelidir. Semptomatik vakalarda lobektomi tek seçenektir(3).

Bu olgu vesilesiyle fetal ultrasonografi ile akciğerde saptanan lezyonların ayırıcı tanısında KKAM'ın akla gelmesi gerektiği vurgulandı. Bu hastalarda, erken postnatal dönemdeki klinik bulgular ve görüntüleme tetkikleri dikkate alınarak yapılan tedavi yaklaşımı yaşam kurtarıcı olabilir.

Kaynaklar

1. Avitabile AM, Greco MA, Hulnick DH, Feiner HD: Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung in adults. Am J Surg Pathol "1984:193-202, 2) Revillon Y, Jan D, Plattner V, et al. Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung: prenatal management and prognosis. J Pediatr Surg 1993; 28:1009-11.

3. Stocker JT, Madewell JE, Drake RM: Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung. Classification and morphologic spectrum. Hum Pathol 1977; 8:155-71.

4. Thorpe-Beeston JG, Nicolaidis KH. Cystic adenomatoid malformation of the lung: prenatal diagnosis and outcome. Prenatal Diagnosis 1994; 14:677-88

5. May DA, Barth RA, Yeager S, Nussbaum-Blask A, Bulas DI. Perinatal and postnatal chest sonography. Radiol Clin North Am 1993; 31:499-516.

6. Sapin E, Lejeune V, Barbet JP, et al. Congenital adenomatoid disease of the lung: prenatal diagnosis and perinatal management. Pediatr Surg Int 1997; 12:126-9.

Sorumlu yazar:

Dr. Dilek DİLLİ

Dr. Sami Ulus Kadın Doğum, Çocuk Hastalıkları Eğitim ve Araştırma Hastanesi

Telefon: (0312) 317 07 07

e-mail: dilekdilli2@yahoo.com