

Konjenital Pulmoner Solunum Yolu Malformasyonu: Olgu Sunumu

Nihal Kılınç¹, Abdurrahman Önen², Murat Yayla¹

¹Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi, Kadın Hastalıkları ve Doğum Ana Bilim Dalı, Diyarbakır

²Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Cerrahisi Ana Bilim Dalı, Diyarbakır

Özet

Amaç: Konjenital pulmoner solunum yolu malformasyonu 25000-35000 canlı doğumda bir görülen akciğerin hamartomatöz bir lezyonu olup prenatal dönemde ön tanısı yapılabilir.

Olgu: Gebeliğin 23. haftasında yapılan fetal ultrasonografik incelemede toraksta bilateral geniş hiperekojen yapılar ile birlikte fetal asit izlendi. Sonlandırmayı takiben gerçekleştirilen otopsi incelemesinde; akciğerlerde dokularının rastgele dağılmış düzensiz bronşiol benzeri ve genişlemiş alveol benzeri yapılar tarafından oluşturulduğu saptandı.

Sonuç: Nadir bir defekt olan konjenital pulmoner solunum yolu malformasyonu antenatal dönemde tipik görüntüsü ve yol açtığı sistemik değişiklikler ile şüphe uyandırır ve biyopsi-piyes elde edilebilen olgularda histopatolojik tanı gerçekleştirilir.

Anahtar Sözcükler: Konjenital pulmoner solunum yolu malformasyonu, konjenital kistik adenomatoid malformasyon, otopsi.

Congenital pulmonary airway malformation: case report

Background: Congenital pulmonary airway malformation is a hamartomatous lesion of the lung, with an incidence of about 1 in 25,000-35,000 live births and prenatal diagnosis is feasible in the second trimester.

Case: Second trimester ultrasonographic examination showed bilateral large hyperechogenic intrathoracic structures and ascites in a fetus at the 23rd gestational week. Autopsy examination after termination of pregnancy revealed randomly distributed irregular bronchiole-like structures and separate dilated alveol-like structures in fetal lungs.

Conclusion: Congenital pulmonary airway malformation is a rare defect of the lung which can be suspected by typical sonographic aspect and related systemic changes. Biopsy or specimen evaluation can permit histopathologic diagnosis.

Keywords: Congenital pulmonary airway malformation (CPMA), congenital cystic adenomatoid malformation (CCAM), autopsy.

Giriş

Konjenital pulmoner solunum yolu malformasyonunu ilk kez 1949'da Ch'in ve Tang tarafından tanımlanmıştır.¹ Konjenital pulmoner solunum yolu malformasyonu, tubuler bronşiol-lerin düzensiz çoğalmı ve genişlemiş alveol yapılarından oluşan, kıkırdak yapının etkilenmediği nadir görülen bir akciğer hamartomudur.² Konjenital pulmoner solunum yolu malformas-

yonu en sık neonatal dönemde görülür. Gelişmiş ülkelerde genellikle antenatal dönemde tanı almakla birlikte, olguların %90'ının yaşamın ilk iki yılı içinde bildirildikleri gözlenmektedir. Bu lezyon nonimmün hidrops fetalise neden olabilir, boyutları artabilir veya tamamıyla gerileyebilir.³ Bu nedenle akciğerlerde antenatal dönemde görülebilecek ekojen lezyonlar ayırıcı tanıya gidilmesini gerekli kılar.

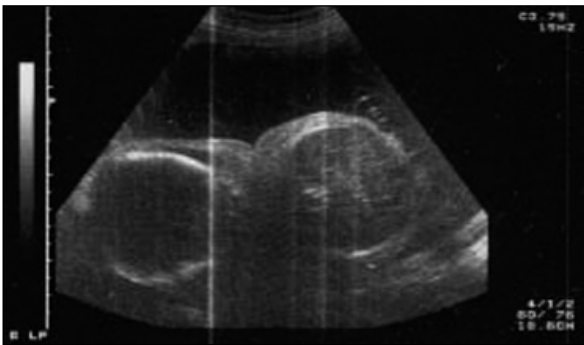
Yazımızda, kesin tanısı histopatolojik inceleme ile elde edilebilen ve nadir görülen konjenital pulmoner solunum yolu malformasyonlu bir olgu sunulmuştur

Olgu

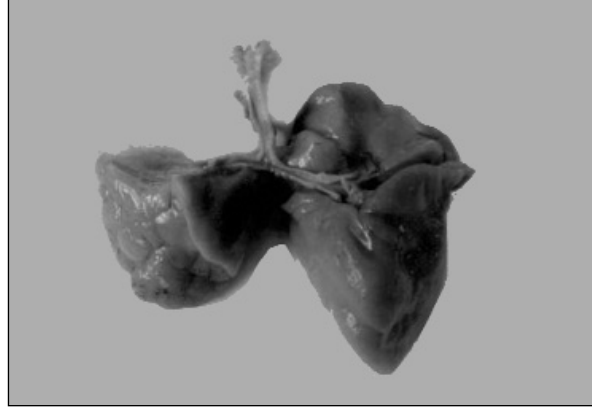
Otuz yaşında, Gravida 5, Para 4, Abortus 0, Yaşayan 3, birinci derece akraba evliliği tanımlayan olguda, gebeliğin 23. haftasında rutin ultrasonografide, bilateral geniş hiperekojen intratorakal yapılar, batında asit, başta ve ciltte ödem, batın ve baş çevresinin gebelik haftasına göre büyük olduğu saptandı bu bulgular ile non-immun hidrops fetalis tanısı aldı (Resim 1). Ailenin izni ile gebelik sonlandırıldı. İndüksiyonla APGAR skoru 0 olarak doğan erkek bebeğin yapılan otopsisinde, makroskopik olarak 1100 gr ağırlığında, tepe topuk mesafesi 35 cm, baş çevresi 29 cm, göğüs çevresi 31cm, dış genitaler erkek görünümünde, laringotrakeal atrezi ile her iki akciğerin büyük ve sert olduğu tespit edildi. Plasenta 320 g ağırlığında ve normal görünümde idi. Her iki akciğer ortalama 8x4x3 cm boyutlarında idi (Resim 2). Kesit yüzeyinde çok sayıda 0.1-0.2 mm çapında kistik oluşumlar mevcuttu. Mikroskopik olarak, mezenkimal interstisyel doku içinde, bronş yapıları ile çok sayıda değişik büyüklükte kuboidal epitelle döşeli bronşiol ve alveol benzeri yapılar izlendi (Resim 3). Bu bulgularla olgu konjenital pulmoner solunum yolu malformasyonu tip III tanısı aldı.

Tartışma

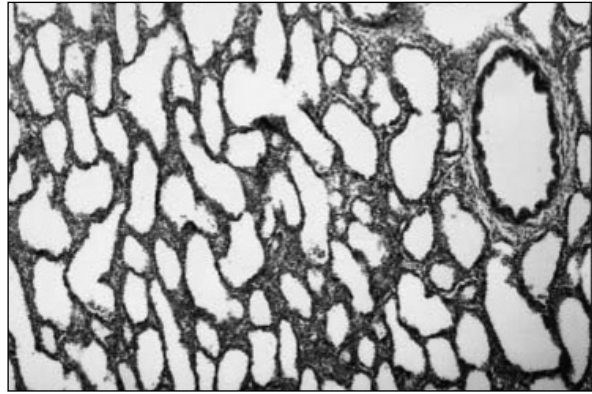
Konjenital pulmoner solunum yolu malformasyonunu, gebeliğin 6-7. haftasındaki anor-



Resim 1. Olgunun ultrasonografide görünümü.



Resim 2. Büyük ve sert akciğerlerin makroskopik görünümü.



Resim 3. Mikroskopide akciğer dokusunun görünümü.

mal embriyogenez sonucunda, normal alveol yapı gelişimi olmaksızın hiperplastik terminal bronşiollerin kötü gelişimi ile karakterize, akciğerin nadir hamartamatöz bir lezyonudur.⁴ Malformasyonun 25000-35000 canlı doğumda bir görüldüğü bildirilmiştir.⁵ Stocker ve arkadaşları 1977 yılında konjenital kistik adenomatoid malformasyon olarak üç ayrı tip tanımlamışlardır.⁶ Stocker son zamanlarda pulmoner solunum yolunun anatomik ve mikroskopik özelliklerine göre iki tip daha ekleyerek konjenital pulmoner solunum yolu malformasyonu terimini kullanmıştır.⁷ Bu lezyonlara pulmoner hipoplazi, kalp yetmezliği, polihidroamniyos, mediasteninin yer değiştirmesi ve özellikle non-immun fetal hidrops eşlik edebilmektedir. Ancak nadir vakalarda antenatal dönemde lezyonun spontan gerilediği bildirilmiştir.⁸ Aksoy ve arkadaşları, konjenital anomalilerle birliktelik gösteren bir olgu

bildirmişlerdir.⁹ Bizim olgumuzda da rutin kontrol ultrasonografik incelenmesinde, non-immun hidrops fetalis tesbit edilmiştir.

Son zamanlarda bu tür lezyonların tanısı ve takibi için prenatal manyetik rezonans görüntüleme önerilmektedir. Gebelikte ve erken çocukluk döneminde kullanılan duyarlı tanısal görüntüleme yöntemleri ile lezyonları yakalamak hem tanı hem erken tedavi için önemlidir.⁵ Konjenital pulmoner solunum yolu malformasyonu, immatür bronşiolerin anormal ayrılması ve akciğerin morfogenez sırasında anormal solunum paterni ile karakterizedir.

Konjenital pulmoner solunum yolu malformasyonu tip III lezyonları, ilk kez Ch'in ve Tang 1949'da tanımlamıştır.¹ Tanımlanan beş tip:

Tip 0-Asiner displazi-trakeobronsioler köken,

Tip I: Bronş/bronşiol kökenli multipl büyük kistik tip,

Tip II: Bronşiol kökenli küçük kistik tip,

Tip III: Bronşiol/alveol kökenli küçük kistler,

Tip IV: Distal asiner kökenli periferalkistik tip.⁷

Tip III küçük kistik veya solid tip, olguların %5'inde ve erkeklerde daha sık görülmektedir. Bu tipe polihidroamniyos ve fetal anazarka tarzı ödem eşlik ettiğinden dolayı mortalite oranı yüksektir. Büyük hacimli parankimal kitle genellikle tek taraflı ve akciğerin sadece bir lobunu tutmaktadır ve mediasteninin yer değiştirmesine ve akciğerin hipoplazisine neden olur. Olgumuzda lezyon iki taraflı ve akciğerin tümünde tutulum mevcuttu.

Kistlerin çapı makroskobik olarak 0.2 mm den nadir olarak büyük olabilir aralarda bronş benzeri genişlemiş yapılar izlenir. Mikroskopik olarak düzensiz dağılım gösteren kuboidal epitel dōşeli bronşiol ve alveol benzeri yapılar görünümünden dolayı adenomatoid olarak adlandırılmışlardır.¹⁰ Olgumuzun makroskopi ve mikroskopisinde, tip III'te tanımlanan kistik lezyonlar izlendi.

Sonuç olarak; konjenital pulmoner solunum yolu malformasyonu nadir görülen bir patoloji-

dir. Kliniğimizde 8 yıllık otopsi serimizde bilateral konjenital pulmoner solunum yolu malformasyonu tip III'ü ilk olgu olarak tesbit ettik. Gebelikte yapılan ultrasonografilerde rastlanan non-immun hidrops fetalisli olgulara konjenital pulmoner solunum yolu malformasyonunun nadir de olsa eşlik edebileceği akla getirilmeli ve ayırıcı tanının histopatolojik inceleme sonucunda elde edilebileceği unutulmamalıdır.

Kaynaklar

1. Ch'in KY, Tang MY. Congenital adenomatoid malformation of one lobe of a lung with general anasarca. *Arch Pathol Lab Med* 1949; 48: 221-9.
2. Rajiv C, Dharmendra S, Paras K, Siddharth S, Choudhury SR, Jain J, et al. Congenital cystic adenomatoid malformation associated with ipsilateral eventration of the diaphragm. *Clin Brief* 2006; 73: 832-4.
3. Janka GE, Schneider EM. Modern management of children with hemophagocytic lymphohistio-cytosis. *Br J Hematol* 2004; 124: 4-14.
4. Kawamura M, Itoh H, Yamada S, Yura S, Katsuya S, Kosaka K, Tatsumi K, et al. Spontaneous regression of congenital cystic adenomatoid malformation of the lung: Longitudinal examinations by magnetic resonance imaging. *Congenit Anom (Kyoto)* 2005; 45: 157-60.
5. Laberge JM, Flageole H, Pugash D, Khalife S, Blair G, Fliatruault D, et al. Outcome of the prenatally diagnosed congenital cystic adenomatoid lung malformation: A Canadian experience. *Fetal Diagn Ther* 2001; 16: 178-86.
6. Stocker JT, Madewell JE, Drake RM. Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung. Classification and morphologic spectrum. *Hum Pathol* 1977; 8: 155-71.
7. Stocker JT. Congenital pulmonary airway malformation: A new name and an expanded classification of congenital cystic adenomatoid malformations of the lung. *Histopathology* 2002; 41: 424-31.
8. De Santis M, Masini L, Noia G, Cavaliere AF, Oliva N, Caruso A. Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung: Antenatal ultrasound findings and fetal neonatal outcome. Fifteen years of experience. *Fetal Diagn Ther* 2000; 15: 246-50.
9. Aksoy F, Ramazanoglu R, Şen C. Congenital cystic adenomatoid malformation type III associated with congenital anomalies. *Perinatoloji Dergisi* 2000; 8: 123-5.
10. Gilbert-Barnes E. The respiratory system. In: Gilbert-Barnes E, (ed). *Potter's pathology of the fetus and infant*. 1997; St Louis: Mosby-Year Book. 712p.