

DOI: 10.17986/blm.1565

Adli Tıp Bülteni 2022;27(2):207-211

Nadir Görülen Bir Olgu: Konjenital Kistik Adenomatoid Malformasyon, Tip 0

A Rarely Seen Case: Congenital Cystic Adenomatoid Malformation, Type 0

Emre Gürbüz¹, Yusuf Atan², Arzu Akçay³¹Konya Adli Tıp Şube Müdürlüğü, Konya, Türkiye²Bilecik Şeyh Edebali Üniversitesi Tıp Fakültesi, Adli Tıp Anabilim Dalı, Bilecik, Türkiye³Adli Tıp Kurumu Başkanlığı Morg İhtisas Dairesi, Patoloji Uzmanı, İstanbul, Türkiye

ÖZ

Konjenital kistik adenomatoid malformasyon (KKAM), tüm doğumsal akciğer anomalilerin 1/4'ünü teşkil eden hamartomatöz bir akciğer anomalisidir. Beş subtipe ayrılır. Sunulan olgu ile çok nadir görülen Tip 0'ın literatürdeki olgu çeşitliliğinin artırılması amaçlanmıştır. On dokuz yaşında kadın hasta gebeliğinin 40. haftasında bir canlı kız bebek doğumu gerçekleştirilmiştir. Doğum sonrası APGAR skoru 1-1 olarak saptanmış, spontan solunumu olmaması üzerine entübe edilip yenidoğan yoğun bakıma alınmıştır. Solda pnömotoraks saptanması nedeniyle göğüs tüpü takılarak resüsitasyon yapılmış fakat yanıt alınmaması üzerine eksitus kabul edilmiştir. Yapılan otopside akciğerlerden alınan örneklerin histopatolojik incelemesinde kistik adenomatoid malformasyon Tip 0 (bilateral diffüz) tanısı konmuştur. Sunulan olgu ile bu patoloji saptanabilen tüm yönleri ile betimlenmiş, eşlik edebilecek anomalilere, histopatolojik örneklerin nasıl alınması gerektiğine ve benzer öykü-tıbbi özgeçmiş olabilecek yenidoğan ölümleri etiyojisinde KKAM anomalisinin akılda tutulmasına vurgu yapılarak tüm bu hususların adli tıp, patoloji ve pediatri uzmanları ile paylaşılması amaçlanmıştır.

Anahtar Kelimeler: Konjenital kistik adenomatoid malformasyon, tip 0, ventriküler septal defekt, otopsi, patoloji, adli tıp

ABSTRACT

Congenital cystic adenomatoid malformation (CCAM) is a hamartomatous lung anomaly. It constitutes 25% of all congenital lung anomalies and divides 5 subtypes. It is aimed to increase the variety of Type 0 in the literature which is very rare type. A term baby girl at 40th weeks of gestation, from a 19-year-old mother was delivered. The APGAR score of baby was determined 1-1 and baby was intubated. Detection of left sided pneumothorax a chest tube placed. But the baby could not survive after resuscitation period. After the histopathological examination of the lungs it was diagnosed as CCAM Type 0 (bilateral diffuse). By the presented case, this pathology is described with all its detectable aspects, the anomalies that may accompany, how the histopathological samples should be taken. It is intended to be shared with forensic medicine specialists, pathologists and pediatrics specialists.

Keywords: Congenital cystic adenomatoid malformation, type 0, ventricular septal defect, autopsy, pathology, forensic medicine

GİRİŞ

Konjenital kistik adenomatoid malformasyon (KKAM), birbirleriyle ilişkili prolifer terminal trakea-bronş-bronşioler ve kistik-solid yapılar ile prezente konjenital hamartomatöz bir akciğer anomalisidir (1). Bu anomalideki kistik yapıların duvarı iç yüzeylerinde küboidal ya da kolumnar epitel vardır.

Bu embriyolojik gelişim bozukluğu genellikle gebeliğin 4-8. haftasında meydana gelmektedir (2,3).

KKAM, görülme sıklığı 1/25-30 bin gebeliktir ve erkek fetüslerde daha sık görülür (3). Tüm doğumsal akciğer anomalilerin 1/4'ünü teşkil etmektedir (4). KKAM tanısı ekseriyetle prenatal ultrasonografi ile konulur (5).



Yazışma Adresi/Address for Correspondence: Yusuf Atan, Bilecik Şeyh Edebali Üniversitesi Tıp Fakültesi, Adli Tıp Anabilim Dalı, Bilecik, Türkiye
E-posta: dr.yusufatan@gmail.com **ORCID ID:** <https://orcid.org/0000-0002-8716-9452>

Geliş tarihi/Received: 18.05.2021
Kabul tarihi/Accepted: 15.09.2021

KKAM kliniği neonatal dönemde sıklıkla akut solunum sıkıntısı ve tekrarlayan solunum yolu enfeksiyonları ile prezente olur (6,7). Fetal hidrops, akciğer hipoplazisi, prematürite ya da komorbid diğer sistem anomalileri ile birlikte fetal ya da neonatal dönemde ölüme yol açabilmektedir (8). Lokal veya diffüz şekilde prezente olsa da nihai tedavisi cerrahi rezeksiyondur (8,9).

KKAM, 5 subtippe ayrılır: tip 1 hem en sık görülen (%50-70) hem de en iyi prognoza sahip olan subtipdir. En kötü prognoz ise tip 2'de görülür ve bu subtipde konjenital anomali eşlik edişi çok sıktır (1,8,10,11). Tip 3'te, akciğer çok sayıda küçük ebatlı kistten oluşan solid bir kitle halindedir, bu subtipde de prognoz kötüdür (12). Tip 4'te, kist duvarları tip 1 pnömositler ile kaplı olup görülme sıklığı %2-4'tür (9). En nadir görülen tip 0 KKAM'ye aynı zamanda asiner displazi/agenesi de denmektedir, bu subtipde kistler küçüktür. Tip 0'ın görüldüğü bebekler doğumda siyanotiktir ve sadece birkaç saat yaşayabilirler. Kardiyovasküler anomaliler ve dermal hipoplazi de bu subtipde eşlik edebilmektedir (10,11).

Sunulan olgu ile nadir görülen bir subtip KKAM, saptanabilen tüm yönleri (adli tıp-patoloji) ile betimlenerek bu tür anomalisi olan bebeklerin otopsisinde akciğerlerde görülebilecek olası lezyonlara, örneklenen lezyonların histopatolojik incelemesine ve ölüm sebebi hususunda yaklaşıma vurgu yapılması amaçlanmıştır.

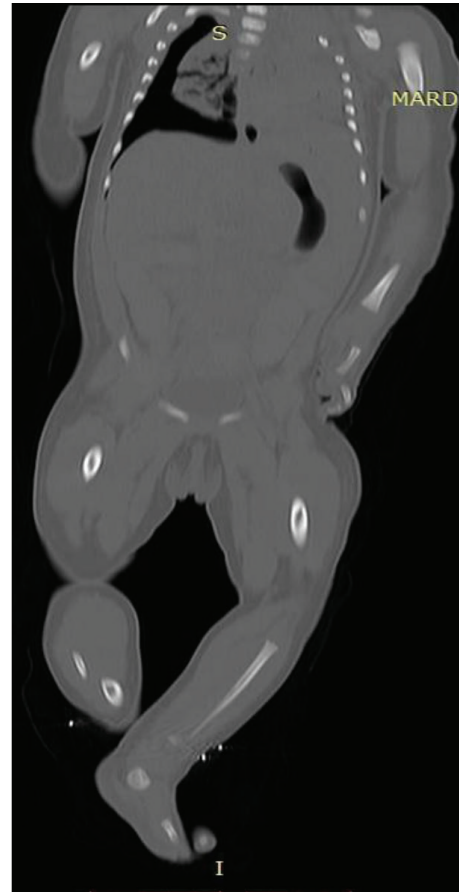
OLGU SUNUMU

Gebeliği süresince düzenli kontrollere gittiğini ve gebeliği ile ilgili kendisine bir problem aktarılmadığını belirten 19 yaşında kadın hasta gebeliğinin 40. haftasında (G1P0A0) doğum sancısı üzerine ilk olarak ilçe devlet hastanesine başvurmuş, burada yapılan ilk muayenesi neticesinde sevk edilmiştir. Sevk edildiği sağlık kuruluşunda ilerlemeyen travay tanısı ile spinal anestezi altında sezaryan ameliyatına alınmış ve 1 adet canlı kız bebek doğumu gerçekleştirilmiştir. Kalp tepe atımı (20/dk) mevcut olan bebeğin APGAR skoru 1-1 olarak saptanmış, spontan solunumu olmaması üzerine entübe edilip yenidoğan yoğun bakıma alınmıştır. Akciğerlerde ambulama ile hava azlığı ve akciğer grafisinde solda pnömotoraks görülmesi üzerine göğüs tüpü ile beraber resüsitasyona devam edilmiş fakat yanıt alınmaması üzerine eksitus kabul edilmiştir. Hastane tarafından adli ölüm bildirimi yapılması üzerine otopsi yapılmak üzere olgu tarafımıza havale edilmiştir.

Bebeğin otopsi öncesi çekilen akciğer grafisi ve toraks bilgisayarlı tomografisinde sağ göğüs boşluğunda daha yoğun olmak üzere bilateral pnömotoraks izlenmiştir (Resim 1, Resim 2 ve Resim 3). Yapılan ölü muayene ve otopside; 3.200 gr ağırlığında ve 50 cm boyunda kız bebek cesedi, pnömotoraks testi sağda daha fazla olmak üzere bilateral pozitif olduğu, her iki göğüs boşluğunda serbest sıvı olmadığı, sol akciğer tek lob görünümünde (Resim 4) olup 5 gr ve 3x2x1 cm ölçülerinde



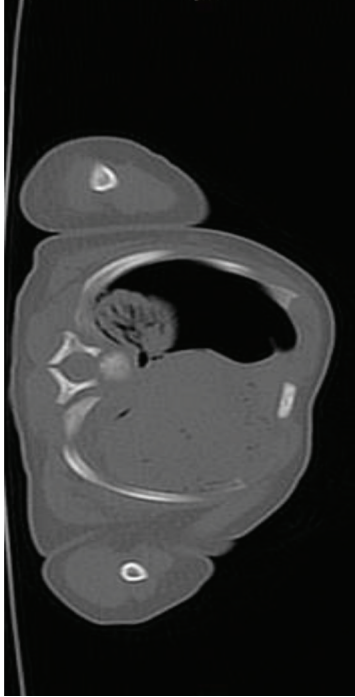
Resim 1. Tüm vücut AP düzlem direkt grafisi



Resim 2. Tüm vücut koronal bilgisayarlı tomografi kesiti

olup kıvamı sert ve kenarları keskin, kesitleri solid görünümde olduğu, sağ akciğer iki lob görünümünde (Resim 5) olup 10 gr ve 5x3x1 cm ölçülerinde olup kıvamı sert ve kenarları kısmen küt, kesitleri solid görünümde olduğu (Resim 6), kalp 20 gr olup 0,5 cm çapında VSD görüldüğü (Resim 7), saptanmış olup diğer göğüs yapılarında ve batin organlarında majör patoloji tespit edilmemiştir. Gerekli toksikolojik ve histopatolojik örnekler alınarak ölü muayene ve otopsi işlemine son verilmiştir.

Alınan örneklerin toksikolojik incelemesinde herhangi bir patoloji saptanmamıştır. Histopatolojik incelemesinde ise akciğer kesitlerinde doğal lobüler yapılanma izlenmekle birlikte lobüller içinde yer yer miksoid özellik gösteren fibroblastik bir stroma içerisinde lokalize küçük çaplı kistik yapılar saptanmıştır. Kistler psödostratifye silyalı kolumnar epitel hücreleri ile döşeli olup bazı kistler çevresinde düz kas, bronşiyal glandlar



Resim 3. Thoraks bilgisayarlı tomografi horizontal kesit



Resim 4. Sol akciğer bütünü

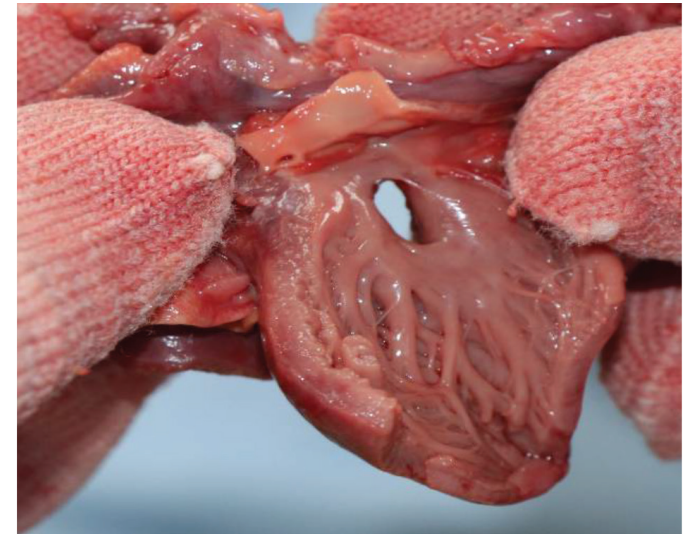
veya kıkırdak adacıkları ve yer yer bağımsız displastik adacıklar izlenmiştir. Tüm akciğer dokusu örneklerinde mikroskopik olarak hiçbir alanda alveol oluşumu görülmemiştir (Resim 8 ve Resim 9). Olgu, kistik adenomatoid malformasyon tip 0 (bilateral diffüz) olarak raporlanmıştır.



Resim 5. Sağ akciğer bütünü



Resim 6. Akciğer disseksiyon kesitleri



Resim 7. Kalpte mevcut ventriküler septal defekt

Adli merciinin kesin ölüm sebebi hususunda rapor talebi ile soruşturma dosyası, bebeğe ait tıbbi evrak ve histopatolojik-toksikolojik sonuç raporları beraber değerlendirilerek bebeğin ölümünün kendisinde mevcut gelişimsel akciğer hastalığı (bilateral diffüz kistik adenomatoid malformasyon tip 0) sonucunda meydana gelmiş olduğu şeklinde kanaat bildirilmiştir.

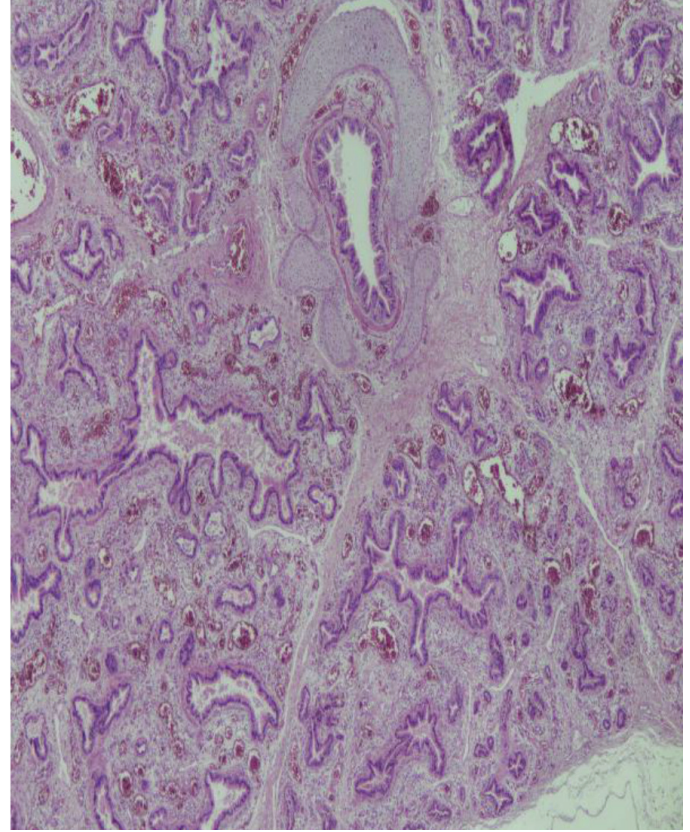
TARTIŞMA

Rutin adli tıp uygulamalarında neonatal dönemdeki tüm bebek ölümleri adli olgu olarak kabul edilip bu olgulara 5271 Sayılı Ceza Muhakemesi Kanunu'nun 88. maddesi kapsamında otopsi işlemi yapılır. Fetal ve neonatal döneme ait otopsilerde kesin ölüm sebebi tespitine ek olarak doğum sırasında veya doğumdan sonra yaşam bulgularının varlığı, olağan süresinde doğup doğmadığı, biyolojik olarak yaşamını rahim dışında sürdürebilecek kadar olgunlaşmış olup olmadığı veya yaşama yeteneği bulunup bulunmadığı saptanmaya çalışılır (13). Neonatal bebek ölümleri, ilk 1 yıl içindeki ölümlerin 2/3'ünü teşkil edip en sık konjenital gelişimsel anomaliler, enfeksiyonlar, perinatal asfiksi ve metabolizma hastalıkları sonucu meydana gelmektedir (14). Fetal-antenatal-neonatal dönemdeki bebeklerin ölümlerinde her ne kadar tanılabilecek sendrom veya konjenital anomali olsa ve bu durum doğal ölüm lehine yorumlansa da; sonrasında gerek aile gerekse de adli merciler tarafından gebelik esnasındaki medikal takip ile ilgili malpraktis iddiaları gündeme gelebilmektedir. Dolayısıyla bu tür olgularda tıbbi veya adli otopsi yapmanın önemi büyüktür. Nitekim olgulara bu şekilde bir yaklaşım çocuk istismarı veya travmatik ölümü dışlaması açısından da ayrı bir önem arz etmektedir.

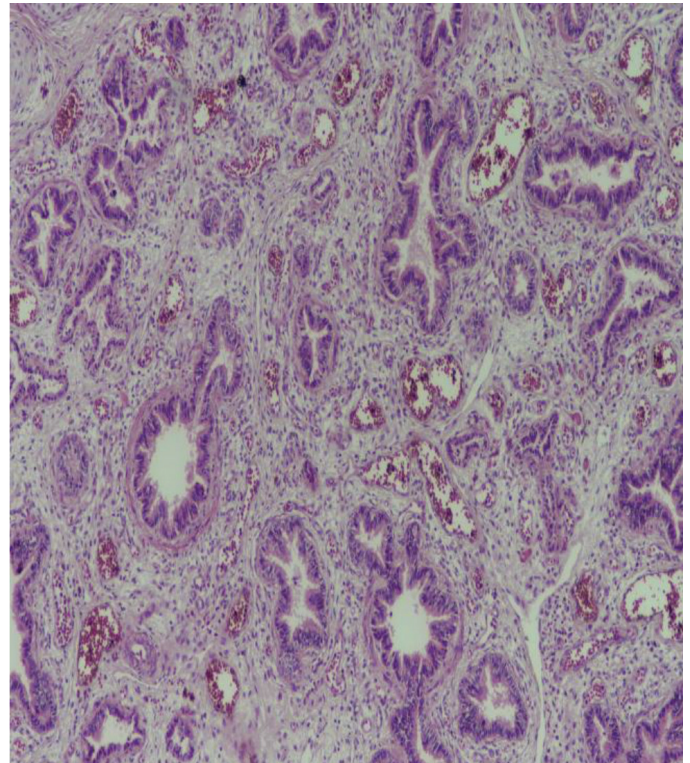
Konjenital kistik akciğer patolojileri kabaca dört başlık altında toplanabilir; kistik adenomatoid malformasyon, lobar amfizem, pulmoner sekestrasyon ve bronkojenik kist (15). Sunulan olgu, otopsi esnasında alınan akciğer örneklerinin histopatolojik incelenmesi neticesinde, bilateral diffüz Tip 0 KKAM olarak raporlanmıştır. Olgu, literatürde belirtildiği üzere doğar doğmaz dakikalar içerisinde eksitus olmuştur.

KKAM'nin ayırıcı tanısında pulmoner sekestrasyon, kistik bronşiektazi, konjenital lobar amfizem, diyafragma hernileri, bronkojenik kistler, mezenkimal hamartomlar ve pnömatoseller dikkate alınmalıdır (16,17).

KKAM'ye kardiyak, renal, gastrointestinal, iskelet ve dermal anomaliler eşlik edebilir (10,11). Eşlik eden spesifik kardiyak anomaliler turunkus arteriyozus ve fallot tetralojisidir (18). Sunulan olguda literatür ile uyumlu olarak kardiyak anomali izlenmiştir fakat literatüre göre spesifik olmayan kardiyovasküler bir anomali olan müsküler tipte bir VSD görülmüştür.



Resim 8. İnterlobüler septa ile ayrılan lobüllerde bronş düzeyinde immatürizasyon ve siliyer epitel hücreleri ile döşeli küçük boyutlu kistik yapılar (Akciğer, HEX200)



Resim 9. Kistik bronşların çevresinde kıkırdak adacıkları ve düz kas varlığı (Akciğer, HEX200)

SONUÇ

Ani bebek ölümleri hem hukuki hem de tıbbi olarak önem arz eder. Zira hukuki olarak ceza (malpraktis-ihmal-istismar-cinayet) davaları açısından önemli sorular gündeme gelebilmektedir. Bu noktada standart/bol örnekleme ve değerlendirme yöntemleri üzerine inşa edilen doğru makroskobik ve patolojik bir tanı, hukukun ihtiyaç duyduğu sağlıklı zemini sunabilmektedir. Son yıllarda ülkemiz ve tüm dünyada tıbbi otopsi sayılarında yaşanan dramatik azalma, pek çok antite ve tanının ancak otopsi sayesinde saptanması mümkün olmaktadır.

Fetal/perinatal veya neonatal dönemde meydana gelen çok sayıda şüpheli ölümün altta yatan nedeni olan gelişimsel anomaliler ve pek çok nadir hastalık, giderek daha fazla sayıda adli otopsi gündemi içinde yer bulmaktadır. Dolayısıyla adli otopsinin, hukuka sunduğu katkının yanı sıra tıp literatürü açısından da önemi yadsınamaz. Bu bağlamda otopsi yapan hekimlerin, bu tür konjenital hastalıklar hakkında farkındalık kazanmaları, örnekleme ve değerlendirme yöntemleri hakkında bilgi sahibi olmaları kritik öneme sahiptir.

Tip 0 KKAM gibi yaşamla bağdaşmayan konjenital anomalilere prenatal olarak tanı konması tıbbi ve psikolojik olarak önem arz eder. Sunulan olgu özelinde bu tür olgulara prenatal tanı konması gebelik terminasyonu gibi seçenekleri gündeme getirerek anne sağlığını riske atmanın önüne geçilebilir. Ayrıca aile psikolojik olarak da hazırlanır.

Sonuç olarak bu şekilde bir akciğer anomalisine sahip bir ani bebek ölümü olgusunda şu hususlara adli tıbbi olarak dikkat edilmesinin faydalı olacağını düşünüyoruz;

- Tüm tıbbi evrakı ve adli tahkikat dosyasının özenle incelenmesi,
- Tam ve eksiksiz bir ölü muayene ve otopsi yapılması,
- Otopsi esnasında eşlik edebilecek anomalilere dikkat edilmesi ve bu kısımların doğru bir şekilde fotoğraflanması,
- Histopatolojik inceleme için çeşitli bölgelerden bol miktarda örnek alınması ve akciğerlerin trakea distalinden itibaren bütün olarak örnekleme,
- Doğum sonrası yaşamla bağdaşmaması nedeniyle bu tür olguların prenatal-antenatal-postnatal süreçlerinin medikolegal açıdan bütün olarak değerlendirilmesi.

ETİK

Etik Beyan: Bu çalışmada tanımlanan olgudan gerekli izin alınarak "Aydınlatılmış onam formu düzenlenmiş, Helsinki Bildirgesi'ne kriterleri göz önünde bulundurulmuştur.

Danışman Değerlendirmesi: İç danışmanlarca değerlendirilmiştir.

Yazarlık Katkıları

Dizayn: Y.A., Veri Toplama veya İşleme: E.G., Analiz veya Yorumlama: Y.A., A.A., Literatür Arama: A.A., Yazan: E.G., Y.A.

Çıkar Çatışması: Yazarlar tarafından çıkar çatışması bildirilmemiştir.

Finansal Destek: Yazarlar tarafından finansal destek almadıkları bildirilmiştir.

KAYNAKLAR

1. Avitabile AM, Greco MA, Hulnick DH, Feiner HD. Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung in adults. *Am J Surg Pathol.* 1984;8:193-202.
2. Reynolds M. Congenital lesions of the lung, in general thoracic surgery. Shields TW, Philadelphia, Williams and Wilkins, 1994;859-874.
3. Hansen T, Cooper T, Weisman I. Congenital diseases affecting the lung parenchyma. In contemporary diagnosis and management of neonatal respiratory diseases. Newton, PA: Handbooks in Health Care Co. 1995;164-179.
4. Ch'in KY, Tang MY. Congenital adenomatoid malformation of one lung with general anasarca. *Arch Pathol (Chic).* 1949;48:221-229.
5. Salles M, Deschildre A, Bonnel C, Dubos JP, Bonneville M, Devismes L, et al. Diagnostic et traitement des malformations bronchopulmonaires congénitales : analyse de 32 observations [Diagnosis and treatment of congenital bronchopulmonary malformations. A review of 32 cases]. *Arch Pediatr.* 2005;12(12):1703-1708. French. doi: 10.1016/j.arcped.2005.09.013.
6. Dahabreh J, Zisis C, Vasiliou M, Arnogiannaki N. Congenital cystic adenomatoid malformation in an adult presenting as lung abscess. *Eur J Cardiothorac Surg.* 2000;18:720-723. doi: 10.1016/s1010-7940(00)00578-9.
7. 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(Pt 1):387-402.
8. Tokur M, Tokur N. Tüm akciğeri tutan konjenital kistik adenomatoid malformasyon. *J Clin Anal Med.* 2013;4(2):149-151.
9. Stocker JT. The respiratory tract. In: Stocker JT, Dehner LP (eds). *Pediatric Pathology* 2nd ed. Philadelphia: Lippincott/ Williams and Wilkins, 2001;445-517.
10. Franken EA Jr, Buehl I. Infantile lobar emphysema. Report of two cases with unusual roentgenographic manifestation. *Am J Roentgenol Radium Ther Nucl Med.* 1966;98(2):354-357.
11. Priest JR, Williams GM, Hill DA, Dehner LP, Jaffé A. Pulmonary cysts in early childhood and the risk of malignancy. *Pediatr Pulmonol.* 2009;44(1):14-30. doi: 10.1002/ppul.20917
12. Stocker JT, Madewell JE, Drake RM. Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung. Classification and morphologic spectrum. *Hum Pathol.* 1977;8(2):155-171. doi: 10.1016/s0046-8177(77)80078-6
13. <https://www.mevzuat.gov.tr/MevzuatMetin/1.5.5271.pdf> Erişim tarihi 06.05.2021.
14. Pakiş I, Koç S. Perinatal ve neonatal dönem bebek ölümleri. *Birinci Basamakta Adli Tıp*, sayfa 117.
15. May DA, Barth RA, Yeager S, Nussbaum-Blask A, Bulas DI. Perinatal and postnatal chest sonography. *Radiol Clin North Am.* 1993;31(3):499-516.
16. Bozdağ Ş, Güven Ş, Ayanoğlu Yanar Ç, Yavuz H, Ergüven M. Konjenital kistik adenomatoid malformasyon: Bir vaka sunumu. *Çocuk Dergisi.* 2012;12(4):193-197.
17. Soysal Ö, Aydın A, Turhan O, Özdemir H, Yıldırım Z, Hasanoğlu C. Konjenital kistik adenomatoid malformasyon. *Van Tıp Dergisi.* 1997;4(3):177-179.
18. Sfakianaki AK, Copel JA. Congenital Cystic Lesions of the Lung: Congenital Cystic Adenomatoid Malformation and Bronchopulmonary Sequestration. *Rev Obstet Gynecol.* 2012;5(2):85-93.