



## KONJENİTAL KİSTİK ADENOMATOİD MALFORMASYON EŞLİĞİNDE SOLİTER MULTİLOKÜLER RENAL KİST: OLGU SUNUMU

### CONGENITAL CYSTIC ADENOMATOID MALFORMATION ASSOCIATED WITH SOLITARY MULTILOCULAR CYST OF THE KIDNEY: CASE REPORT

Cüneyt GÜNŞAR<sup>1</sup> irfan KARACA<sup>1</sup> Aydın ŞENCAN<sup>1</sup> Erol MİR<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Dr. Behçet Uz Çocuk Hastalıkları Araştırma ve Eğitim Hastanesi, Çocuk Cerrahisi Kliniği, İzmir

<sup>2</sup>Celal Bayar Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Cerrahisi Anabilim Dalı, Manisa

**Anahtar Sözcükler:** konjenital kistik adenomatoid malformasyon, akciğerin konjenital hastalıkları, multiloküler renal kist, renal kistik hastalıklar.

**Key Words:** congenital cystic adenomatoid malformation, congenital lung diseases, solitary multilocular cyst of the kidney, cystic diseases of the kidney.

## ÖZET

*Akciğerin konjenital kistik adenomatoid malformasyonu (KKAM), ve multiloküler renal kist (MRK) nadir görülen anomalilerdendir. Onbir aylık kız olgumuzda sol böbreğe ait bir kitle tesbit edildi. Toraksın bilgisayarlı tomografi (BT) inceleme sinde sağda ince duvarlı bir kistik oluşum rastlantısal olarak saptandı. Her iki kitlenin rezeksiyonu ardından spesimenlerin patolojik inceleme sonuçları (MRK) ve (KKAM) şeklinde geldi. Çalışmamızda bu nadir iki anomaliyi birlikte gösteren olgu sunulmuştur.*

## SUMMARY

*Congenital cystic adenomatoid malformation and multilocular cyst of the kidney are rare anomalies. A left renal mass was detected in our eleven month old girl patient. In the CT sections of the thorax, an unilocular thin walled cystic mass of the right lung was seen incidentally. After the resection of the two masses, the pathological examinations of the specimens revealed the diagnoses of the solitary multilocular cyst of the kidney and congenital cystic adenomatoid malformation respectively. We present our case showing the association of these two anomalies together.*

## GİRİŞ

Akciğerin konjenital kistik adenomatoid malformasyonu (KKAM) nadir görülen bir anomalidir. Stocker sınıflandırmasına göre özellikle Tip 2 ve Tip 3 malformasyonlar yenidoğan döneminde solunum distressine yol açmaları ve daha sonraki infant ve çocukluk çağında tekrarlayan akciğer enfeksiyonlarına neden olmaları ile klinik önem kazanmışlardır. Tip 1 lezyonlarda mediastinal hemiasyona yol açıp solunum distressine neden olabilecekleri gibi ileri yaşlarda ve rastlantısal olarak da saptanabilirler (1).

Yazışma Adresi: Cüneyt Günşar, Dr. Behçet Uz Çocuk Hastalıkları Araştırma ve Eğitim Hastanesi, Çocuk Cerrahisi Anabilim Dalı, İzmir

Makalenin geliş tarihi: 10.12.1999; kabul tarihi: 20.02.2000

KKAM eşliğinde ve de özellikle Tip 2 lezyonlarla birlikte görülen anomaliler içerisinde renal patolojiler önemli yer tutmaktadırlar.

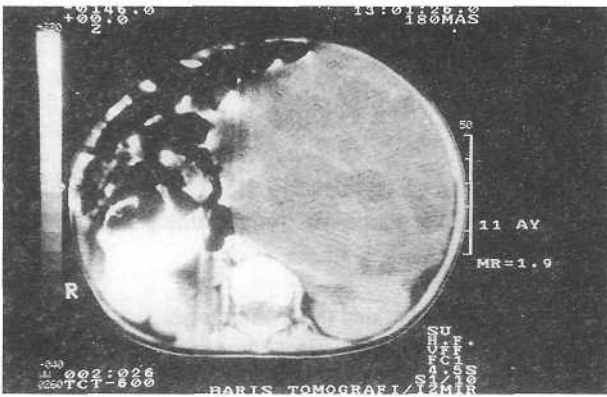
Böbreğin multiloküler kisti (MRK) nadir görülen bir anomalidir ve benign karakterli renal tümörleri oluşturan geniş spektrum içerisindeki anomalilerden birisidir.

## OLGU

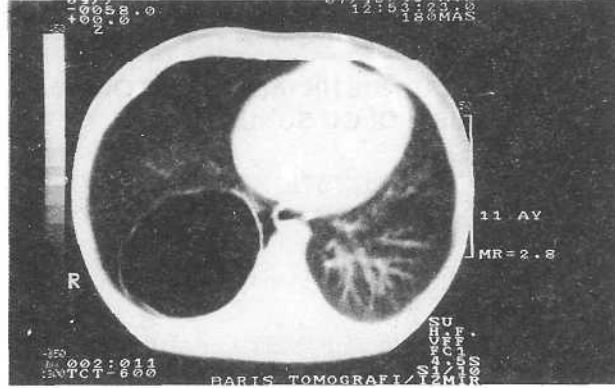
Onbir aylık kız çocuğu müracaat tarihinden 15 gün önce sinden başlayan karın şişliği ve halsizlik şikayeti ile polikli-

niğe başvururdu. Fizik muayenesinde sol hemiabdomeni dolduran, oldukça sert, kostalar hizasından aşağı inguinal bölgeye dek uzanan ve umbilikusu sağa doğru geçen bir kitle palpe edildi. Akciğerin oskültasyonunda sağ akciğer bazalinde solunum sesleri azalmıştı. Hastanın lökositoz ( $17200/\text{mm}^3$ ) dışında bütün laboratuvar değerleri normaldi. Wilms tümörü veya varyantları gibi malign bir kitle olabileceği şüphesiyle serum düzeyleri incelenen ferritin, vanilmandelik asit, ve homovanilik asit gibi tümör belirleyicileri normal sınırlarda bulundu.

**Radyolojik incelemeler:** Hastaya başvuru esnasında çekilen akciğer grafisinde sağ akciğer bazalinde lokalize tek bir kist saptandı. Batın ultrasonografisinde ve abdomenin kontrast BT incelemesinde sol böbreği komprese eden ve toplayıcı sistemlerinde ılımlı derecede dilatasyona neden olan ve sol abdomeni dolduran kistik bir kitle görüldü (Şekil 1). Toraks BT'sinde ise 5 x 4,5 cm çaplı, sağ akciğerde lokalize, üniloküler, ince duvarlı bir kist saptandı (Şekil 2). Laparotomi ile sol böbreğin alt polünden köken alan 15x12x10 cm boyutlarındaki kistik yapıda olduğu izlenimi veren ve parsiyel eksizyon için uygun görülmeyen kitle total nefroureterektomi ile eksize edildi. Spesimenin patolojik inceleme sonucu MRK olarak geldi. Hastamıza ilk operasyonundan iki ay sonra uygulanan sağ torakotomi ile sağ akciğerin alt lobu sınırları içerisinde lokalize 6x6x8 cm boyutlarındaki kistik kitle irregüler segmentektomi ile total olarak rezekte edildi. Patolojik inceleme sonucu akciğerin KKAM'ı şeklindeki klinik tanıyı doğrular nitelikte bulundu.



Şekil 1. Abdominal BT kesitinde sol böbrekten köken almış kistik kitlenin görünümü



Şekil 2. Toraks BT kesitinde sağ akciğerde lokalize Tip 1 KKAM'un görünümü.

## TARTIŞMA

Stocker sınıflandırmasına göre Tipi KKAM'da lezyon iki santimin üzerinde tek veya multipl kistlerden oluşmuştur ve sıklıkla mediastinal hemiasyona yol açabilirler. Kistler silli pseudostratifye kolumnar epitelden meydana gelmiştir ve prognoz da genellikle iyidir. Özellikle Tip2 lezyon eşliğinde fazla sayıda ve geniş spektrumda eşlik eden konjenital anomali veya diğer patolojiler bulunmakta iken Tip 1 malformasyon ile birlikte fazla sayıda konjenital anomali veya non-konjenital hastalık bildirilmemiştir (1-4). Pek çok yazar soliter, multiloküler böbrek kistinin kriterlerini şöyle sıralamaktadırlar; 1-Kist ünilateral, 2-Soliterdir, 3-Multilokülerdir, 4-Lokülasyonlar birbirleri ile ilişkili değildir, 5-Loküller epitelyal örtü içerirler, 6-Kist renal pelvis ile iştirak etmemelidir, 7-Geri kalan böbrek kesimi basınç atrofisi dışında normal olmalıdır. Bu son bulgu daha sonra Boggs ve Kimmelstiel tarafından kist septalarında sadece tamamen gelişmiş nefronların yer almaması şeklinde değiştirilmiştir (5-7). Ayrıca bilateral lokalizasyonda bildirilmiştir (8). Literatürdeki MRK'lı en küçük olgu 5 aylıktır (5). Bu anomalinin tedavisinde gerek teknik nedenlerle ve gerekse de maligniteden kesin ayırıcı tanısının makroskopik olarak veya kısmi biyopsiler ile tam olarak yapılamadığı durumlarda total nefrektomi yapıldığı belirtilmektedir (5-8). Olgumuz malignite ayırıcı tanısı yönünden gerek preoperatuar dönemde ve gerekse de peroperatif olarak değerlendirilmiştir. Tanı total nefroureterektomi spesimeninin postoperatif patolojik incelemesi ile koyulabilmiştir. Olgumuz KKAM Tipi ve MRK kombinasyonunu içeren literatürdeki ilk olgudur.

#### KAYNAKLAR

1. Stocker JT, MadeWell JE, Drake RM. Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung. *Human Pathology* 1977;8(2): 155-171.
2. Moerman P, Fryns JP, Vandenberg K, Devlieger H, Lawweryns JM. Pathogenesis of congenital cystic adenomatoid malformation of the lung. *Histopathology* 1992;21 (4):315-321.
3. Othersen B. Pulmonary and bronchial malformations. Ashcraft KW, Holder TM, ed. Pediatric Surgerv. İkinci baskı. Philadelphia, Pennsylvania: W.B. Saunders Company, Bölüm 17, 1993; 176-187.
4. Östör AG, Fortune DW. Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung. *A.J.C.P* 1978;70(4): 595-604.
5. Aterman K, Boustani P, Gillis DA. Solitary multilocular cyst of the kidney. *J Pediatr Surg* 1973;8(4): 505-516.
6. Fobi M, Mahour GH, Isaacs H Jr. Multilocular cyst of the kidney. *J Pediatr Surg* 1979; 14(3):282-286.
7. Kelalis PP, Mesrobian HGJ. Tumors of the upper urinary tract. Kelalis PP, King LR, Belman AB.ed. Clinical Pediatric Urology. 3. baskı. Philadelphia, Pennsylvania: W.B. Saunders Company, Cilt 2, Bölüm 34, 1992; 1421-1422.
8. Chatten J, Bishop HC. Bilateral multilocular cyst of the kidney. *J Pediatr Surg* 1977; 12(4): 749-750.