

موارد بیماری (CASE REPORTS)

آسیب شناسی ناهنجاریهای کیست آدنوماتوئید مادرزادی با معرفی دو بیمار

دکتر فرزانه جدلی* و دکتر سپیده سیادتى*
* دانشگاه علوم پزشکی شهید بهشتی - بیمارستان کودکان مفید

خلاصه

(Congenital cystic adenomatoid malformation=CCMA)

ضایعه هامارتومی نادر ریه است که به سه نوع تقسیم می‌شود. تشخیص نوع میکروسکوپی این ضایعه از نظر تعیین پیش‌آگهی و جستجو برای ناهنجاریهایی که به احتمال همراه با آن باشد، ضروری است. در این نوشتار، CCAM و دو مورد از این اختلال معرفی می‌شود.

مقدمه

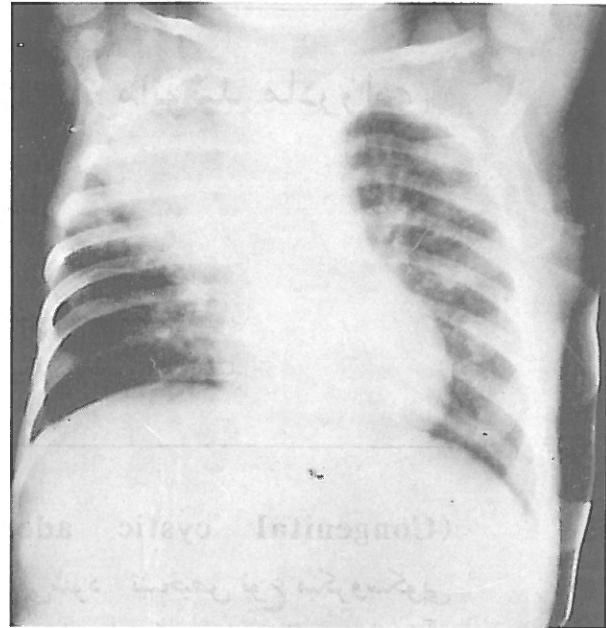
معرفی بیماران
بیمار اول. پسر شش ماهه‌ای به علت سرفه، هموپتیزی و سیانوز برای اولین بار در بیمارستان کودکان مفید بستری شد. والدین بیمار، شروع علائم را از سه ماهگی ذکر می‌کنند. بیمار با این علائم به علاوه تب و با تشخیص احتمالی پنومونی به مدت ۲۰ روز با آنتی‌بیوتیک تحت درمان قرار گرفت. دو ماه بعد بیمار را - با داشتن علائم قبلی - به بیمارستان آوردند و با آنتی‌بیوتیک تحت

CCAM ضایعه هامارتومی نادر ریه است که از طریق سونوگرافی، هنگام حاملگی قابل تشخیص است و امتحان بافت‌شناسی، تشخیص آنرا مسجل می‌سازد. این ضایعه از نظر اشتوکر (Stocker) به انواع خاصی تقسیم می‌شود که اهمیت آن در تعیین پیش‌آگهی و جستجو جهت ناهنجاریهای همراه می‌باشد. در دو بیمار مورد بحث، تشخیص بافت‌شناختی بر اساس تقسیم‌بندی اشتوکر با وضعیت بالینی و پیش‌آگهی بیماران مطابقت داشته

ارتشاح سلولهای التهابی تک هسته‌ای و احتقان در قسمت‌های دیگر ریه مشهود بود. با توجه به نمای میکروسکوپی تشخیص CCAM نوع I گذاشته شد. بیمار در شش سالگی به علت سرفه‌های موله (پروداکتیو) مجدداً تحت عمل جراحی - این بار به صورت پنومکتومی طرف راست - قرار گرفت.

بیمار دوم. شیر خوار پسر که سه ساعت پس از تولد دچار دیسترس تنفسی و سیانوز می‌شود و در سه روزگی در مرکز کودکان مفید بستری می‌گردد. در معاینه صدای قلب در سمت راست شنیده می‌شد و در کلیشه پرتونگاری از سینه شیف‌ت قلب و مدیاستن به سمت راست به همراه کدورت یکنواخت در قله ریه چپ و نواحی لوست ریز متعدد در قسمت تحتانی ریه چپ مشهود بود و بنابراین CCAM و CLE مطرح شد (شکل ۲). شیرخوار دو روز پس از پذیرش با تشخیص ناهنجاری ریه چپ تحت

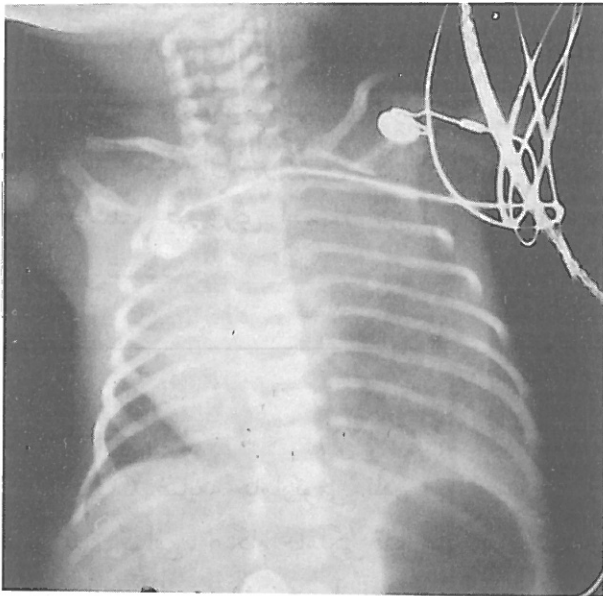
گرفتن کلیشه پرتونگاری از سینه، داروهای ضدسل دریافت کرد (شکل ۱). در برونکوسکوپی، ترشحات چرکی در برونش راست دیده شد. به علت هموپتیزی مکرر و عدم پاسخ به درمان و وجود کدورت در قله ریه راست تحت عمل جراحی لوبکتومی (لوب راست) قرار گرفت.



شکل ۱

گزارش جراحی. هنگام عمل جراحی چسبندگی پلور در قسمت فوقانی با جدار خلفی قفسه سینه و بافت ریه تومورال و شفاف دیده شد.

گزارش آسیب‌شناسی. نمونه ارسالی به بخش آسیب‌شناسی شامل قسمتی از بافت ریه به ابعاد ۴×۵×۶ سانتیمتر با سطح خارجی نامنظم و نواحی consolidated در سطح برش بود. برش‌های فیکس شده در فرمالین و بلوک شده در پارافین برای رنگ‌آمیزی هماتوکسیلین و ائوزین تهیه شدند. در بررسی میکروسکوپی، پارانشیم ریه متشکل از فضاهایی شبیه برونشیولهای جنینی با پوشش اپی‌تلیوم مکعبی بود.



شکل ۲

عمل جراحی قرار گرفت.

گزارش جراحی. پس از باز کردن قفسه سینه، هر دو لوب ریه چپ آمفیوماتو و نرم بود و پنومکتومی انجام

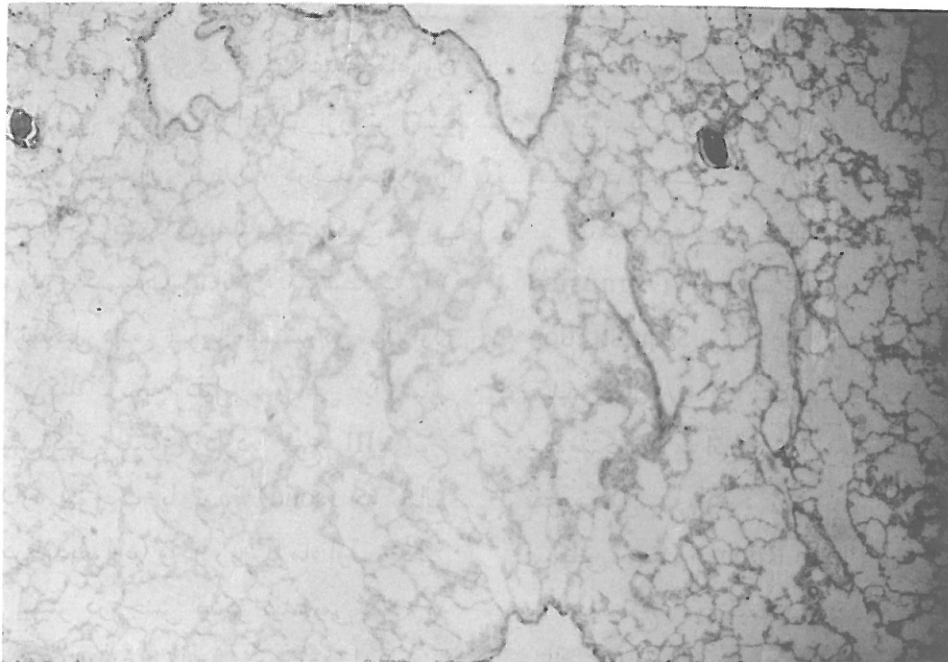
گرفت.

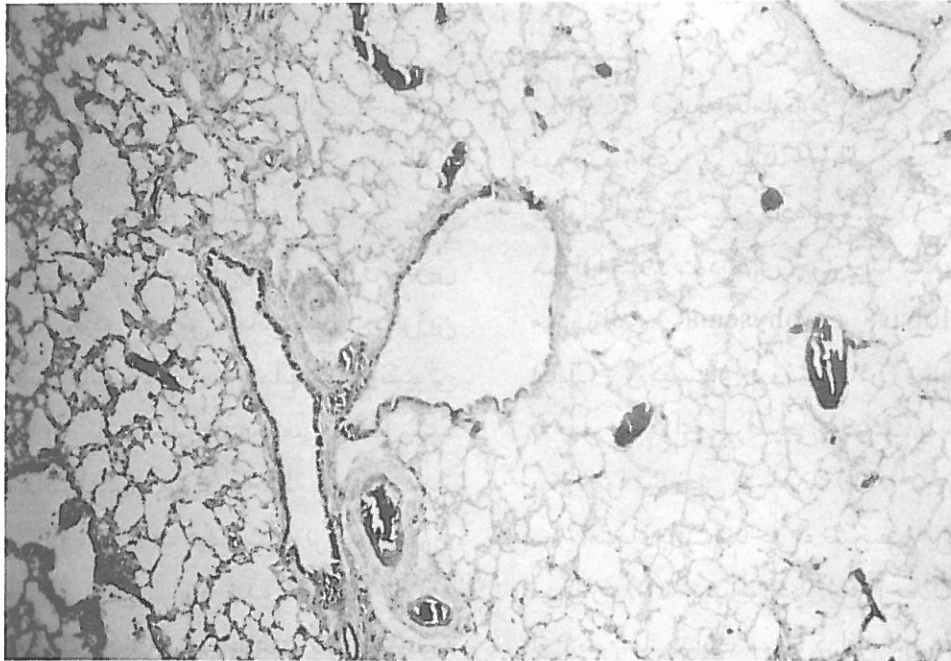
گزارش آسیب شناسی. نمونه ارسالی به بخش آسیب شناسی شامل ریه چپ به وزن ۷۵ گرم به ابعاد ۸×۶×۴ سانتیمتر و با سطح صاف بود که در برش خاکستری و همگن دیده می شد. در بررسی میکروسکوپی از برش های تهیه شده که به روش هماتوکسیلین و ائوزین رنگ آمیزی شده پارانشیم ریه از ساختمانهای برونشیولی نامنظم مفروش با اپی تلیوم سلولهای مکعبی تشکیل شده بود که توسط داکتولهای آلوئولی احاطه شده بودند. سلولهای موکوسی و غضروف دیده نشد؛ بر این اساس، تشخیص ناهنجاری ریه بیمار یاد شده CCAM از نوع III بود (شکل های ۳ و ۴). نیم ساعت پس از خاتمه عمل جراحی بیمار دچار سیانوز و ایست کامل قلبی - تنفسی شد که اقدامات احیا به مدت ۴۰ دقیقه انجام گرفت ولی متأسفانه نتیجه بخش نبود و بیمار فوت شد.

بحث

CCAM ضایعه هامارتومی ریه و جزء اختلالات نادر دوره نوزادی می باشد و در حین حاملگی توسط فراوانگاری تشخیص داده می شود (۱-۳). این اختلال به همراه اختلالات دیگری چون جدا شدن ریه، آمفیژم لوبار مادرزادی (congenital lobar emphysema =CLE) و کیستهای برونشیا ل در روشهای تصویربرداری به صورت هوای غیرطبیعی، کیست با سطح مایع- هوا یا پر از هوا مشخص می شوند (۴).

امتحان بافت شناختی، تشخیص این اختلال را مسجل می سازد (۵). یک مورد از این اختلال از راه تکه برداری از ریتین با هدایت سونوگرافی در هفته بیست و دوم حاملگی شناخته شده است که موجب اختلال در حاملگی نشد. تکه برداری از ریه جنین برای تشخیص قطعی اختلالات ریوی جنین روش مفیدی است (۶). این





شکل ۴

CCAM در ۹۵ درصد موارد یک طرفه و در ۹۰ درصد موارد یک لوب را درگیر می‌کند. ریه‌های راست و چپ به یک میزان گرفتار می‌شوند و لوب‌های تحتانی در ۶۰ درصد موارد درگیر می‌شوند (۳). در ۱۵ درصد موارد ناهنجاریهای دیگری نیز دیده می‌شود، به ویژه با نوع II و ۵۷ درصد موارد اطفال دچار هیدروپس هستند (۳ و ۸).

ناهنجاریهای همراه شامل: ادراک پریشی (Agnosia)، دیسژنری دو طرفه کلیه‌ها، Sequestration ریوی، فتق دیافراگمی، هیدروسفالی/ ماکروسفالی، اختلالات قلبی - عروقی، میلومنگوسل، آترزی ژژنوم، سندرم Prune-Belly، نفرومگالی دوطرفه، هیپوپلازی ریه، مالفورماسیون اسکلتی، سندرم Pierre Robin می‌باشد (۳).

در نوع I، کیستهای بزرگ (به قطر ۳-۱۰ سانتیمتر) به صورت متعدد یا منفرد بوده، در اطراف آن کیستهای کوچکتر قرار دارند که پارانشیم طبیعی را تحت فشار قرار می‌دهند. در ریزینی کیستهای بزرگتر با

اختلال طبق تقسیم بندی اشتوکر به انواع میکروکیستیک (نوع II و III) و ماکروکیستیک (نوع I) تقسیم می‌شود (۷). نوع I از قسمتهای همجوار و انواع II و III از قسمتهای دوربرد درختچه برونشیا منشأ می‌گیرند. نوع I واضح کیستیک یا بزرگ که در هفته یا ماه اول زندگی بروز کرده ولی می‌تواند در اطفال بزرگتر و نیز بالغین جوان بروز کند. این نوع ۷۵ درصد موارد را تشکیل داده، با جراحی بهبود می‌یابد و پیش‌آگهی خوبی دارد. نوع II، نوع کیستیک با اندازه متوسط که ۲۰ درصد موارد را تشکیل داده، تقریباً همیشه در سال اول زندگی بروز می‌کند و به دلیل همراهی با سایر ناهنجاریها، پیش‌آگهی بدتری دارد. نوع III، نوع کیستیک با اندازه کوچک یا توپر (solid) که شایع نمی‌باشد (۱۰ درصد موارد) و در روز یا ماه اول زندگی بروز می‌کند و بیشتر در جنس مذکر دیده می‌شود. به علت وسعت ضایعه و همراهی با پلی‌هیدرامنیوس و خیز جنینی، مرگ و میر بالایی دارد (۳).

غضروفی وجود ندارند (۳). نوع III شامل توده پارانشیمی حجیم بزرگی است که کل یک لوب و یا حتی یک ریه را درگیر می کند. این توده حجیم انحراف میان سینه و هیپوپلازی ریه مقابل را ایجاد می کند. کیستها بندرت بیش از ۲/۰ سانتیمتر قطر داشته، در لابلای آنها ساختمانهایی شبیه برونشیول که بزرگترند، به طور پراکنده قرار گرفته اند. در ریزینی ضایعه شبیه ریه نارس بدون وجود برونش است. ساختمانهایی شبیه برونشیول با اپی تلیوم مکعبی پوشیده شده اند و توسط داکتولها و ساکولهای آلوئولی که آنها هم اپی تلیوم مکعبی دارند، احاطه شده اند (۳).

اپی تلیوم استوانه ای مطابق کاذب مژده دار پوشیده شده، کیستهای کوچکتر اپی تلیوم مکعبی تا استوانه ای دارند. در بیشتر از ۳۳ درصد موارد در میان لایه اپی تلیالی کیستهای بزرگتر، بخشهایی حاوی سلولهای تولید کننده موکوس قرار دارند. دیواره کیستها از بافت الاستیک روی بافت همبند فیبرو- عضلانی تشکیل شده، در ۵-۱۰ درصد موارد صفحات غضروفی دارد. نوع II از کیستهای به قطر ۵/۰-۲ سانتیمتر که به طور یکنواخت توزیع شده اند تشکیل شده است. کیستها پوشش استوانه ای داشته، توسط ساختمانهای بزرگی شبیه آلوئول از یکدیگر جدا شده اند. سلولهای تولید کننده موکوس و صفحات

مراجع

- 1) Thorpe Besston JG, Nicolides KH. Cystic adenomatoid malformation of the lung: preanal diagnosis & outcome. J Postgrad Med 1993; 39:224-7.
- 2) Giroux JD, Sizun J, Jehanin B, et al. Prenatal diagnosis of congenital cystic adenomatoid malformation of lung. Arch Pediatr 1994; 1:787-94.
- 3) Stocker J, Dehner L. Pediatric pathology. JB Lippincot 1994; pp 526-28.
- 4) Nuchtern JG, Harberg FJ. Congenital lung cysts semin. Pediatr Surg 1994; 3:233-43.
- 5) Karapurkar SA, Borkar JD, Birmole BJ. Malformation of lung in neonates (lobectomy for congenital lobar emphysema & lung cysts). Arch Anat Cytol Pathol 1994; 42:91-5.
- 6) Murotsuki J, Vehara S, Okamura K, Yajima A, Murakami K. Prenatal diagnosis of congenital cystic Adenomatoid malformation of the lung by fetal lung biopsy. Prenat Diagn 1995; 14:637-9.
- 7) Lagrew DC, morgan MA. Type I fetal cystic adenomatoid malformation of the lung which hydrors at 18 week's gestalition. J Prenatal 1995; 14:316-8.
- 8) Thorpe Becston JG, Nicolides KH. Cystic adenomatoid malformation of the lung. Prenat Diagn 1995; 14:677-88.

Congenital cystic adenomatoid malformation (CCAM) With two cases introduction

Jadali F, Siadati S

Shaheed Beheshti University of Medical Sciences and Health Services

SUMMARY

CCAM is a rare conolition in the neonatal Period. Two babies were admitted to Mofid hospital with cyanosis and respiratory distress. Pneumectomy was done for both of them for space occupaying lesion. Pathology examination of first case showed area of cuboidal epithelium lined tubes and spaces resembling fetal bronchioles, which are torn in folds.

In second case, pathologic examination revealed cystically dilated irregular stellate shaped bronchiolar structures lined by cuboidal epithelium cells and surrounded by alveolar ductuls. These malformation were not associated with other abnormalities and were type I & III respectively depending on Stocker's classification.