

Kendiliğinden kaybolan Fetal Kistik Adenomatoid Malformasyon

Spontaneous resolution of Fetal Cystic Adenomatoid Malformation

Sema Yıldız, Hasan Çeçe, İhsan Kaya, Mehmet Gündoğan

Harran Üniversitesi Tıp Fakültesi Radyoloji Anabilim Dalı, Şanlıurfa

Yazışma Adresi:

Yard. Doç. Dr. Sema Yıldız, Harran Üniversitesi Tıp Fakültesi, Yenişehir Kampüsü Radyoloji Anabilim Dalı, 63100, Şanlıurfa, Tel:0 414 3163963 dahili: 2328, faks:0 414 3151181, E-posta: drsemayildiz@yahoo.com

Özet

İkinci basamak ultrasonografik değerlendirme amacıyla kliniğimize başvuran 24 yaşında gebenin incelemesinde 25 hafta beş gün ile uyumlu tek canlı fetüs izlendi. Fetüsün sağ akciğer üst lobunun volümü ve parankim ekosu artmış olup içerisinde çok sayıda, çapları 10mm'den küçük, anekoik kistik görünümler izlendi. Ayrıca mediastinal yapılarda sola itilme ve polihidramnios mevcuttu. Mevcut bulguları ile olguya, kötü prognostik belirteçlerin eşlik ettiği kistik adenomatoid malformasyon tanısı konuldu. Otuzyedinci haftada yapılan kontrol ultrasonografide lezyonun spontan rezolüsyona uğradığı tespit edildi. Bu olgu sunumu ile kötü prognostik belirteçlere rağmen, in-utero spontan rezolüsyona uğrayan akciğerin kistik adenomatoid malformasyonu olgusu sunulmaktadır.

Anahtar kelimeler: Kistik adenomatoid malformasyon, fetüs, ultrasonografi

Abstract

Twenty-four year old pregnant woman admitted to our institution for second step ultrasonographic evaluation. Ultrasonographic examination revealed singleton pregnancy of 25 weeks and 5 days. The volume and echogenicity of upper lobe of fetal right lung were increased, and there were multiple anechoic cystic lesions with diameter of less than 10mm at that location. Mediastinal shift to the left and polyhydramnios were also detected. With the above-mentioned findings the fetus was diagnosed as cystic adenomatoid malformation with poor prognostic findings. Spontaneous resolution of lesion was detected on control ultrasonographic examination at 37th week of pregnancy. Herein, we report spontaneous resolution of a case with cystic adenomatoid malformation with poor prognostic findings.

Key words: Cystic Adenomatoid Malformation, fetus, ultrasonography

Giriş

Akciğerin konjenital kistik adenomatoid malformasyonu (KKAM), terminal bronşiyollerin aşırı genişlemesiyle sonuçlanan embriyonik farklılaşma anomalisi olarak normal akciğer dokusunun yerini değişik boyut ve sayıda kistlerin alması ile ortaya çıkan nadir bir malformasyondur.

Son dönemlerde ultrasonografi (US)'deki gelişmeler birçok hastalığın tanısının ve takibinin intrauterin yapılmasına olanak sağlamaktadır. Bunlardan biri olan KKAM'lu vakaların takibinde, lezyonların %4'ünün in-utero spontan rezolüsyon gösterdiğini bildiren yayınlar mevcuttur (1). Biz de polihidramnios ve mediastinal itilmenin eşlik ettiği tip 2 KKAM'lu fetüsteki in-utero spontan rezolüsyonu literatür eşliğinde sunmayı amaçladık.

Olgu sunumu

24 yaşında G1P0 gebe, ikinci basamak fetal anomali taraması yapılması amacıyla kliniğimize başvurdu. Son adet tarihine göre 25 hafta 3 gün gebeliği olan kadının anomnezinde herhangi bir patoloji saptanmadı. Gebeye yapılan obstetrik US incelemesinde 24 hafta 5 gün ile uyumlu tek canlı erkek fetüs izlendi. Fetüse

yapılan incelemede, sağ akciğer volümü sola göre artmıştı ve sol akciğer ve kalbi sol laterale ve inferiyora deplase etmişti (Resim 1a). Ayrıca sağ akciğer torasik aortaya bası yapmakta, diyaframı aşağı doğru itmekte idi (Resim 1b). Kalbin hemen inferiyorundan deplase akciğer parankimi toraks dışına hafif protrüze görünümdeydi. Sağ akciğer üst lobunun parankim ekosu artmış olup içerisinde çok sayıda, çapları 10mm'den küçük, anekoik kistik görünümler izlenmekteydi. Yapılan renkli Doppler incelemede kitlenin aortadan beslenmediği tespit edildi. Bunun yanında amniyon mayisi artışı dikkati çekmekteydi (polihidramnios). Bu bulgular eşliğinde tip 2 KKAM tanısı konuldu. Olguya gebeliğin 37. haftasında yapılan takip US'de lezyonların spontan rezolüsyona uğradığı tespit edildi (Resim 2). Hasta sonraki takip US incelemelerine gelmedi.

Tartışma

KKAM, lobar ve segmenter bronşların anormal gelişimi ve matür alveollerin gelişiminin 5–6. gebelik haftasında bozulması sonucunda kistik immatür akciğer dokusunun hamartomatöz gelişimi ile seyreden bir anomalidir (2). Hastalığın prevalansı henüz tam olarak bilinmemekle birlikte gebelikte görülme oranının 1/25000–1/35000

olduğu öngörülmektedir (3). Prenatal tanısı konan KKAM hastalarının perinatal mortalite oranı %9–49 arasındadır. Bu farkın belirgin olmasının nedeni hidrops ve mediastinal itilme gibi kötü prognoz belirteçleri olan fetüslerin termine edilmesidir (4).

Akciğerin KKAM'nun klinik spektrumu, hidrops fötalis, yenidoğanın solunum sıkıntısı sendromu ve asemptomatik bebeklere kadar değişim gösterir. Erkeklerde daha sık olup, %95 oranında tek lob tutulur (5). Bizim olgumuzda da fetüsün cinsiyeti erkekti ve lezyon sağ akciğer üst lobda idi.

KKAM'daki lezyonlar Stocker tarafından 3 tipe ayrılmıştır (6, 7). Tip1'de çapları 2 cm'in üzerinde sıklıkla pulmoner lobun tümünü tutan, ekspansil multikistik lezyonlar izlenir. Tip 2, 1cm'den küçük kistik yapılardan meydana gelen akciğer kitlesi formundadır ve sıklıkla diğer konjenital anomalilerle birlikte görülür. Tip 3'te kistlerin çapları 2 mm'den küçük olduğu için, ayırt edilebilen bir kistik yapı olmaksızın, solid homojen ekojenik kitle görülebilmektedir. Bizim olgumuzdaki lezyonlar tip 2 sınıflamasına uymakta idi.

Sonografik olarak solid, kistik–solid ya da mikrokistik yapıda komprese edilemeyen akciğer kitleleri olarak tanımlanır. Kistler, akciğer hipoplazisi ve hidropsa neden olabilecek kadar büyüyebilir. Sonografik olarak 16–22. haftalarda tanı konulabilir ancak lezyon ve kistler çok büyük olduğunda tanı daha erken haftalarda da olabilir (8). Kistlerin gelişimi için US takibinin yapılması gereklidir. Eğer fetüste kötü prognoz belirteçleri ve eşlik eden malformasyonlar

yoksa KKAM'lu fetüslerin tamamında kistlerin boyutlarında artış olmadığı ya da regresyon gösterdiği bildirilmiştir. Lezyonlardaki gerileme çoğunlukla üçüncü trimesterde olduğundan fetüslerin bu dönemde takibinin gerekli olduğu bildirilmiştir (9).

Prenatal US ile tanımlanan kötü prognoz belirteçleri arasında polihidroamnios, mediastinal itilme, asit, mikrokistik lezyonlar (KKAM tip 3), hidrops fetalis ve bilateral akciğer tutulumu sayılmaktadır (10). Polihidramnios, kitlenin özofagusa basısı ile fetal yutkunmanın azalması veya anormal adenomatoid doku içeren fetal akciğer dokusunda sıvı üretiminin artması ile gelişmektedir. Bizim hastamızda da mediastinal itilme ve polihidramnios mevcuttu ve bu kötü prognostik belirteçlerin 37. haftada kaybolduğu ve lezyonda da spontan rezolüsyon olduğu tespit edildi.

Yapılan çalışmalarda intrauterin gerileme gösteren KKAM'un postnatal dönemde mutlaka bilgisayarlı tomografi ile kontrol edilmesi gerektiği ve hastanın postnatal dönemdeki klinik ve radyolojik bulgularına göre, eğer gerekli ise, cerrahi prosedürün planlanması gerektiği vurgulanmıştır (11).

Sonuç olarak, rutin taramalar sırasında tanı konulan KKAM'lu fetüslerde kötü prognoz belirteçlerine rağmen, takip US incelemelerinde lezyonlar spontan regresyon ve rezolüsyon gösterebilir. Tedavisi konservatif yaklaşımdan cerrahiye kadar geniş bir spektrumda olan KKAM'nun prenatal olarak tespit edilip takip edilmesi, tedavinin planlanmasında oldukça önem taşımaktadır.



Resim 1a.: Yirmi dört haftalık gebede aksiyel planda fetal ultrasonografide sağ akciğer volümünde ve ekojenitesinde artış, parankiminde çok sayıda anekoik kistik lezyon izleniyor. Ayrıca lezyon tarafından kalp sola doğru itilmiş ve amniyon mayisinde de artış izleniyor. 1b. Sagittal planda fetal ultrasonografide lezyonun sağ akciğerin üst lobunda yerleştiği ve diyafragmayı aşağıya doğru ittiği izleniyor.



Resim 2: Otuz yedinci haftada yapılan takip ultrasonografide aksiyel planda her iki akciğerin volüm ve ekojenitesinin benzer olduğu izleniyor.

Yazarlarla ilgili bildirilmesi gereken konular (Conflict of interest statement) : Yok (None)

Kaynaklar

- 1) Butterworth SA, Blair GK. Postnatal spontaneous resolution of congenital cystic adenomatoid malformations. *J Pediatr Surg* 2005; 40(5): 832–834.
- 2) Sittig SE, Asay GF. Congenital cystic adenomatoid malformation in the newborn: Two case studies and review of the literature. *Respir Care* 2000; 45(10): 1188–1195.
- 3) Bromley B, Parad R, Estoff JA. Fetal lung masses: prenatal course and outcome. *J Ultrasound Med* 1995; 14(12): 927-936.
- 4) Ierullo AM, Ganapathy R, Crowley S, et al. Neonatal outcome of antenatally diagnosed congenital cystic adenomatoid malformations. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2005; 26(2): 150–153.
- 5) Hernanz-Schulman M. Cysts and cyst like lesions of the lung. *Radiol Clin North Am* 1993; 31(3): 631–649.
- 6) Stocker JT, Madwell JE, Drake RM. Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung. Classification and morphologic spectrum. *Hum Pathol* 1977; 8(2): 155–171.
- 7) Kacar M, Ünlübay D, Uysal S, ve ark. Konjenital kistik adenomatoid malformasyonda prenatal ultrasonografik tanı. *Tanı Girişim Radyol* 2002; 8:506-509.
- 8) Callen PW. Ultrasonography in Obstetrics and Gynecology. 4th ed. Philadelphia, Philadelphia, USA: Saunders 2000: 438–442.
- 9) Miller JA, Corteville JE, Langer JC. CCAM in the fetus: natural history and predictors of outcome. *J Pediatr Surg* 1996; 31(6): 805–808.
- 10) Neilson IR, Russo P, Laberge JM, et al. Congenital adenomatoid malformation of the lung: current management and prognosis. *J Pediatr Surg* 1991; 26(8): 975–980.
- 11) Chow PC, Lee SL, Tang MH, et al. Management and outcome of antenatally diagnosed congenital cystic adenomatoid malformation of the lung. *Hong Kong Med J* 2007; 13(1): 31–39.