

Tip-1 Konjenital Kistik Adenomatoid Malformasyonlu Bir Olgunun Prenatal Tanısı ve Yönetimi

Mertihan Kurdoğlu¹, İsmet Gün¹, Zeki Mesten², Ali Yılmaz³, Murat Muhçu¹, Ercüment Müngen¹

¹İstanbul GATA Haydarpaşa Eğitim Hastanesi, Kadın Hastalıkları ve Doğum Kliniği, İstanbul, Türkiye

²Gölcük Asker Hastanesi, Kadın Hastalıkları ve Doğum Kliniği, Gölcük, Türkiye

³Çorlu Asker Hastanesi, Kadın Hastalıkları ve Doğum Kliniği, Çorlu, Türkiye

Özet

Amaç: Prenatal tanı almış bir tip I konjenital kistik adenomatoid malformasyon olgusunu sunmak.

Olgu: Bir fetüsün 21 hafta 3 günlük iken yapılan ultrasonografisinde, sol akciğer alanında sağa belirgin mediastinal yer değiştirmeye neden olan, 13.9 X 10.8 mm uniloküler ve 16.7 X 14.9 mm multiloküler anekoik kistik yapılar gözlemlendi. Tip I konjenital kistik adenomatoid malformasyon ön tanısıyla, düzenli seri antenatal sonogramlarla gebelik takibine devam edildi. Otuzbeşinci gebelik haftasından sonra lezyon küçülmeye başladı ve doğumdan sonra bebeğin prognozu iyiydi.

Sonuç: Hidrops fetalis veya hayatı tehdit edici malformasyonlar eşlik etmediği sürece, prenatal tanı alan izole tip I konjenital kistik adenomatoid malformasyon olguları iyi bir prognoz beklentisiyle konservatif takip edilebilir.

Anahtar Sözcükler: Konjenital kistik adenomatoid malformasyon, prenatal tanı, yönetim.

Prenatal diagnosis and management of a case with type-1 congenital cystic adenomatoid malformation

Objective: To present a prenatally diagnosed case of type I congenital cystic adenomatoid malformation.

Case: A 13.9 X 10.8 mm unilocular and a 16.7 X 14.9 mm multilocular anechoic cystic structures at the left lung field with a marked mediastinal shift to the right were observed on ultrasonography of a fetus at 21 weeks and 3 days of gestation. With a tentative diagnosis of type I congenital cystic adenomatoid malformation, the pregnancy was followed with regular serial antenatal sonograms. After 35th weeks of gestation, the lesion started to reduce in size and the baby had a good prognosis after birth.

Conclusion: Unless hydrops fetalis or lifethreatening malformations coexist, a prenatally diagnosed isolated, type I congenital cystic adenomatoid malformation can be managed conservatively with a favorable prognosis.

Keywords: Congenital cystic adenomatoid malformation, prenatal diagnosis, management.

Giriş

Konjenital kistik adenomatoid malformasyon (KKAM), akciğerin gelişimsel hamartamatoz bir anomalisi olup tüm konjenital akciğer lezyonlarının yaklaşık %25'ini oluşturmaktadır.

Ayrı bir antite olarak, ilk kez Ch'in ve Tang tarafından 1949'da tanımlanmış olup terminal bronşioollerin aşırı büyümesiyle karakterizedir.¹

KKAM'nun patolojik klasifikasyonu, kist büyüklüğüne dayanmakta ve üç tipi içermektedir.²

Tip I'de 1 veya daha fazla büyük (>2cm) multiloküle kistler mevcut iken tip II'de daha küçük ve aynı büyüklükte kistler (<1cm) bulunmaktadır. Tip III ise kabaca kistik olmayıp "adenomatoid" tip olarak da anılmaktadır. Rutin prenatal ultrasonografi esnasında, KKAM fetal göğüs boşluğu içerisinde solid, kistik (tek veya birden fazla) ya da her iki formu da içeren bir kitle şeklinde tespit edilmektedir. Büyük KKAM'lar ile birlikte mediastinal yer değiştirme, polihidramnios, kardiyak kompresyon ve fetal hidrops da bulunabilir. Prognoz, histolojik tipe bağlıdır ve eşlik eden bulgulardan da etkilenmektedir.

Bu raporda, prenatal olarak 21 hafta 3 günlük iken mediastinal yer değiştirmenin de eşlik ettiği tip 1 KKAM tanısı almış ve doğumdan sonra prognozu iyi seyreden bir olguyu sunmayı amaçladık.

Olgu

Yirmi dokuz yaşında, gravida 1, para 0 kadın hasta, 21 hafta 3 günlük gebe iken tespit edilen

bir fetal torasik kist nedeniyle, diafragmatik herni ön tanısıyla, fetal değerlendirme için kliniğimize sevk edildi. Sevk öncesinde gebelik seyrinde bir özellik yoktu. Voluson E8 Expert (GE Healthcare, Wauwatosa, WI, USA) ultrason cihazıyla yapılan B-mod görüntülemeye sol akciğer alanında, sağa belirgin yer değiştirmeye neden olan, 13.9 X 10.8 mm uniloküler ve 16.7 X 14.9 mm multiloküler anekoik kistik yapılar gözlenmiştir (Resim 1). Diafragma intakt olup hidrops fetalis veya eşlik eden konjenital anomali mevcut değildi (Resim 2). Amniyosentez yapıldı ve sonucu 46, XY normal karyotip olarak rapor edildi. Ön tanı olarak tip I konjenital kistik adenomatoid malformasyon düşünüldü. Detaylı bir danışmanlık sonrası, ebeveynler gebeliğin devamını istedi.

Düzenli seri antenatal ultrasonografiler 35. gebelik haftasına kadar fetüsün persiste bir sol akciğer kistik lezyonunun olduğunu ortaya koydu. Daha sonra, bu lezyon küçülmeye başladı ve doğuma kadar %90'ı kayboldu. Otuz dokuz haf-



Resim 1. Tip I konjenital kistik adenomatoid malformasyonlu fetüste toraksın ultrasonografik sağıtal kesiti, sol akciğer bölgesinde kistik lezyonlar izlenmektedir.

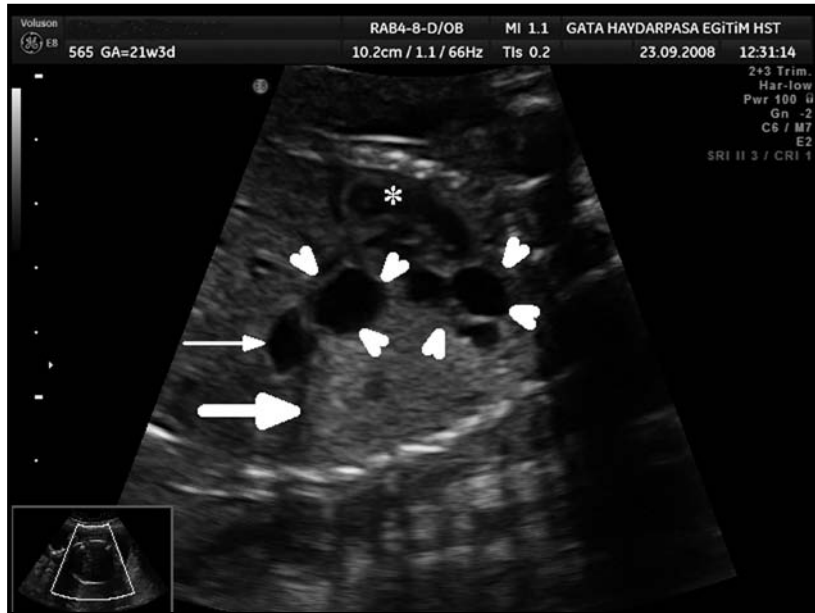
ta 5 günlük iken sezaryen ile 3170 gr canlı bir erkek bebek doğurtuldu. Apgar skorları 1. dakikada 9. 5. dakikada 10 idi. Doğumda, yenidoğan rahat nefes alıp verebildi. Takipne, siyanoz veya dispne gibi respiratuvar distres bulguları gözlenmedi. Doğumdan sonra yapılan göğüs manyetik rezonans görüntüleme (MRG)'de KKAM'nin küçük bir kalıntı lezyonu tespit edilmiştir. Postnatal 7. aya kadarki takibinde bebekte herhangi bir sorunla karşılaşılmadı. Bebeğin düzenli bir şekilde takibine devam edilmektedir.

Tartışma

KKAM'nin, displastik bronkopulmoner doku gelişimine neden olan, yedinci gebelik haftasından önce oluşan normal fetal pulmoner matürasyondaki bir duraklama neticesinde meydana geldiğine inanılmaktadır.³ Olguların yaklaşık %4-26'sı ve çoğunlukla da tip II olanları, etkinin zamanı ve tipine bağlı olarak diafrmatik her-

ni, iskelet malformasyonları, ekstralobar pulmoner sekestrasyon, bilateral renal agenezi/disgenezi, jejunal atrezi, kardiyovasküler malformasyon, pulmoner hipoplazi gibi diğer konjenital anomalilerle beraber görülebilir. Tip III bir olguda sindaktili, lomber bifid spina ve imperfore anüs de gözlenmiştir.⁴ Ancak, bizim olgumuzda tip I KKAM, herhangi bir konjenital anomali ile birliktelik göstermemiştir.

Ultrasonografi, KKAM'nin prenatal tanısında oldukça yararlı olmakla birlikte tanısız hatalar da mümkündür. Kistik teratom veya nöreterik kist gibi mediastinal lezyonlar; diafrmatik herni, ekstralobar ve intralobar bronkopulmoner sekestrasyon ve bronkojenik kist ayırıcı tanıda düşünülmeli ve renkli-akım Doppler de kullanılmak suretiyle dikkatli ultrasonografik değerlendirmeye ekarte edilmelidir.^{5,6} Bizim olgumuzda da, hasta fetal diafrmatik herni tanısıyla kliniğimize sevk edilmiş ve bu tanı, intakt bir diafragma, normal mide ve abdominal anatomisinin gözlenmesiyle ekarte edilmiştir.



Resim 2. Tip I konjenital kistik adenomatoid malformasyonlu fetüste toraksın ve üst abdomenin ultrasonografik sagittal kesiti, intakt diafragma (kalın ok), mide (ince ok), sol akciğerdeki kistik yapılar (ok başları) ve kalp (asteriks) izlenmektedir.

KKAM ve kromozomal anomalilerin birlikteliğine ilişkin literatürde çok farklı yorumlar yer almaktadır. KKAM'ın antenatal tespiti durumunda, ancak kromozom analizini gerektirecek ek bir bulgu varsa fetal karyotip tayinini önerenler olduğu gibi,⁷ bu gebeliklerde günümüzde intrauterin fetal ve/veya postpartum tedavi ile fetal prognoz büyük ölçüde iyileştiğinden tüm olgularda fetal karyotip tayini yapılarak altta yatabilecek önemli bir kromozomal anomalinin ekarte edilmesinin uygun olacağını ileri sürenler de mevcuttur.⁸ Daha spesifik olarak, tip II KKAM'nin daha sıklıkla diğer fetal anomali ve aneuploidilerle ilişkili görüldüğünü bildirenler yanında,⁹ 18 KKAM olgusunun (9'u Tip II'li) hiç birinde anormal karyotipe rastlanmadığını rapor eden olgu serilerine de rastlanmaktadır.¹⁰ Klinik olarak bizim yaklaşımımız ise genellikle International Society of Ultrasound in Obstetrics and Gynecology & Fetal Medicine Foundation'ın tavsiye ettiği şekilde,¹¹ 18-23-hafta taramada majör defektler saptandığında, bu defektler görünüşte izole bile olsa yine de fetal karyotipleme önerme şeklinde olmaktadır.

Çoğu zaman, KKAM'da görülen lezyonlar unilateraldir. Bununla birlikte, çok seyrek olarak, bilateral lezyonlarla da karşılaşılabilir.⁴ Diğer serilerde doğrulanmamakla birlikte, Sapin ve ark., kendi hastalarında daha fazla sol taraflı lezyonlar gözlemlemişlerdir.¹² Bizim olgumuzda, lezyon unilateral ve sol taraflı idi.

Ultrasonografik bulgular dikkate alınarak yapılan klasifikasyona göre bizim olgumuz tip I KKAM idi ve prognozu iyi seyretti. Genel olarak, bu tip, KKAM'nin en sık rastlanan formu olup %69'luk bir sürvi ile üç tip arasında prognozu en iyi olanıdır. Yüzde 100'lük bir mortalite oranı ile Tip II ve III'ün her ikisinin de prognozu kötüdür (yenidoğanda pulmoner ve kardiyak yetmezlik).^{2,13} Baytur ve ark. da prognozu iyi seyretmiş olan tip I'li bir KKAM olgusu rapor etmişlerdir.¹⁴ Bu nedenle, viabiliteye ulaşılmadan önce yaygın bir tip II veya III malformasyon

tespit edilmesi durumunda gebelik terminasyonu önerilebilirken, anomalinin daha ileri ki dönemde tespiti edilmesi ve bulguların tip I olması durumunda hastanın doğumun planlanması ve optimum neonatal bakımın sağlanabilmesi için bir perinatal merkeze sevk edilmesi düşünülebilir.¹³ Eğer KKAM mikrokistik (5 mm veya daha küçük) ise ve mediastinal yer değiştirme, polihidramnios veya hidrops eşlik ediyorsa yine prognoz daha kötü olacağı düşünülmelidir.¹⁵ Tip I KKAM'li olgumuzda, lezyon mikrokistik değildi ve tek eşlik eden bulgu mediastinal yer değiştirme idi. Gebeliğin devamına karar verildi ve bebeğin prognozu kötü seyretmedi. Bu yüzden, kanımızca, nonimmün hidrops fetalis veya eşlik eden hayatı tehdit edici malformasyonlar dışındaki diğer ek bulgular hastaların klinik sonuçlarını ciddi şekilde etkileyebilir.

Bizim olgumuzda, kitlenin büyüklüğündeki tedrici azalma ve mediastinumun orta hatta geri dönmesi, gebeliğin son trimesterinde gözlenmiştir. Postnatal magnetik rezonans görüntüleme de lezyonun spontan regresyonunu konfirm etmiştir. Bu lezyonların kesin olarak hangi mekanizmayla küçüldüğü net olarak bilinmemektedir. Prenatal tanı almış pulmoner lezyonların doğal hikâyesi değişken olmakla birlikte, Adzick, KKAM lezyonlarının yaklaşık %15'inin büyüklüğünün gebelik esnasında azalabildiğini bildirmiştir.¹⁶ Bu yüzden, bu olguların seri prenatal sonogramlarla ve postnatal görüntüleme çalışmalarıyla takip edilmesi önerilmektedir.⁶

Sonuç

Sonuç olarak, detaylı bir danışmanlık sonrası prenatal tanı konmuş, izole KKAM, hidrops fetalis veya hayatı tehdit edici malformasyonlar eşlik etmediği sürece iyi bir prognoz beklentisiyle konservatif olarak takip edilebilir. Lezyon spontan gerileyebileceğinden, tüm etkilenmiş fetüslerde, lezyon büyüklüğünün takibi için bir seri tarama planlanmalıdır.

Kaynaklar

1. Ch'In KY, Tang MY. Congenital adenomatoid malformation of one lobe of a lung with general anasarca. *Arch Pathol (Chic)* 1949; 48: 221-9.
2. Stocker JT, Madewell JE, Drake RM. Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung. Classification and morphologic spectrum. *Hum Pathol* 1977; 8: 155-71.
3. Moerman P, Fryns JP, Vandenbergh K, Devlieger H, Lauweryns JM. Pathogenesis of congenital cystic adenomatoid malformation of the lung. *Histopathology* 1992; 21: 315-21.
4. Aksoy F, Ramazanoğlu R, Şen C. Konjenital anomalilerin eşlik ettiği bir konjenital kistik adenomatöz malformasyon tip III olgusu. *Perinatoloji Dergisi* 2000; 8: 123-5.
5. Nuchtern JG, Harberg FJ. Congenital lung cysts. *Semin Pediatr Surg* 1994; 3: 233-43.
6. Winters WD, Effmann EL. Congenital masses of the lung: prenatal and postnatal imaging evaluation. *J Thorac Imaging* 2001; 16: 196-206.
7. Bianchi DW, Crombleholme TM, D'Alton ME. Cystic adenomatoid malformation. In: Bianchi DW, Crombleholme TM, D'Alton ME (Ed). *Fetology: Diagnosis and Management of the Fetal Patient*. New York: McGraw-Hill 2000; Chap. 37, pp. 289-298.
8. Roberts D, Sweeney E, Walkinshaw S. Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung coexisting with recombinant chromosome 18. A case report. *Fetal Diagn Ther* 2001; 16: 65-7.
9. Nyberg DA, Mahony BS, Pretorius DH. *Diagnostic Ultrasound of Fetal Anomalies, Text and Atlas*. Chicago: Mosby-Year Book; 1990; p. 276-279, 712-715.
10. Dumez Y, Mandelbrot L, Radunovic N, Revillon Y, Dommergues M, Aubry MC et al. Prenatal management of congenital cystic adenomatoid malformation of the lung. *J Pediatr Surg* 1993; 28: 36-41.
11. Pilu G, Nicolaides K, Ximenes R, Jeanty P, (with the collaboration of Snijders R). Features of chromosomal defects. In: Pilu G, Nicolaides K, Ximenes R, Jeanty P (Ed). *Diagnosis of Fetal Abnormalities: The 18-23 Weeks Scan*. London, ISUOG & Fetal Medicine Foundation, 2002; Chap: 10.
12. Sapin E, Lejeune VV, Barbet JP, Carricaburu E, Lewin F, Baron JM et al. Congenital adenomatoid disease of the lung: prenatal diagnosis and perinatal management. *Pediatr Surg Int* 1997; 12: 126-9.
13. Merz E. Thoracic anomalies. In: Merz E (Ed). *Ultrasound in obstetrics and gynecology*. 2. Baskı. Stuttgart: Thieme; p. 2007; 262.
14. Baytur YB, Özçakır HT, Yüksel H, Genç AK, Çağlar H. Konjenital kistik adenomatoid malformasyon Tip 1. *Perinatoloji Dergisi* 2004; 12: 102-4.
15. Thorpe-Beeston JG, Nicolaides KH. Cystic adenomatoid malformation of the lung: prenatal diagnosis and outcome. *Prenat Diagn* 1994; 14: 677-88.
16. Adzick NS. Management of fetal lung lesions. *Clin Perinatol* 2009; 36: 363-76.