



Doğum öncesi dönemde tanı alan doğuştan kistik adenomatoid malformasyon: olgu sunumu

Congenital cystic adenomatoid malformation with prenatal diagnosis: case report

Salih Kalay, Osman Öztekin, Gönül Tezel, Erdem Başaran*, Aygül Kernak**, Mustafa Akçakus, Nihal Oygür

Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Yenidoğan Bilim Dalı, Antalya, Türkiye

**Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Antalya, Türkiye*

***Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi, Radyoloji Anabilim Dalı, Antalya, Türkiye*

Özet

Doğuştan kistik adenomatoid malformasyon, embriyonik farklılaşma anomalisi olarak normal akciğer dokusunun yerini değişik boyut ve sayıda kistlerin alması ile ortaya çıkan nadir hamartomatöz bir malformasyondur. İlk kez gebe olan annenin 24. gebelik haftasında yapılan fetal ultrasonografi incelemesinde sol hemitoraksta kistik lezyon saptandı. Ortalama 24. gestasyon haftasında torakoamniyotik şant konuldu. Olgumuz 25. gestasyon haftasında erken eylem ve erken membran rüptürü nedeniyle doğdu. Tip I doğuştan kistik adenomatoid malformasyon tanısıyla doğum sonrası ilk 12 saat içinde ölen hastamızı doğum öncesi ve doğum sonrası teşhis ve tedavi açısından tartıştık. (*Türk Ped Arş 2012; 47: 294-7*)

Anahtar sözcükler: Doğuştan kistik adenomatoid malformasyon, yenidoğan

Summary

Congenital cystic adenomatoid malformation is a hamartomatous malformation accepted as an embryonic differentiation anomaly characterized by replacement of normal lung parenchyma by cysts of various sizes and numbers. The primigravid presented on her 24th week with the ultrasound findings of a fetus with unilateral cyts in left lung. Thoracoamniotic shunting was inserted at a mean gestational age of 24. Patient was born due to premature rupture of membranes and preterm delivery at a mean gestational age of 25. We present a case of congenital cystic adenomatoid malformation type I in a newborn who died in twelve hours after birth and discuss about pre- and postnatal diagnostic and therapeutic possibilities. (*Turk Arch Ped 2012; 47: 294-7*)

Key words: Congenital cystic adenomatoid malformation, newborn

Giriş

Akciğer ve mediasteninde doğuştan kistik hastalıkları; doğuştan kistik adenomatoid malformasyon (DKAM), bronkopulmoner "sekestrasyon", doğuştan lobar amfizem, bronkojenik kist, özofageal duplikasyon kistleri ve nörojenik kistleri içermektedir (1).

Doğuştan kistik adenomatoid malformasyon; 6-8. gestasyon haftasında (GH) ortaya çıkan, etrafı çeşitli epitellerle kaplı en sondaki bronşiyollerin kistik genişlemesi ve aşırı çoğalması ile belirgin embriyolojik gelişim bozukluğudur. Her iki akciğerde eşit oranda görülmekte ve sıklığı 1/10 000-35 000 arasında değişmektedir. Lezyonlar genellikle tek lobu ve özellikle de alt

lobu tutma eğilimindedir. Hastalığın görülme sıklığı açısından ırk ve cinsiyet ayrımı bulunmamaktadır (2).

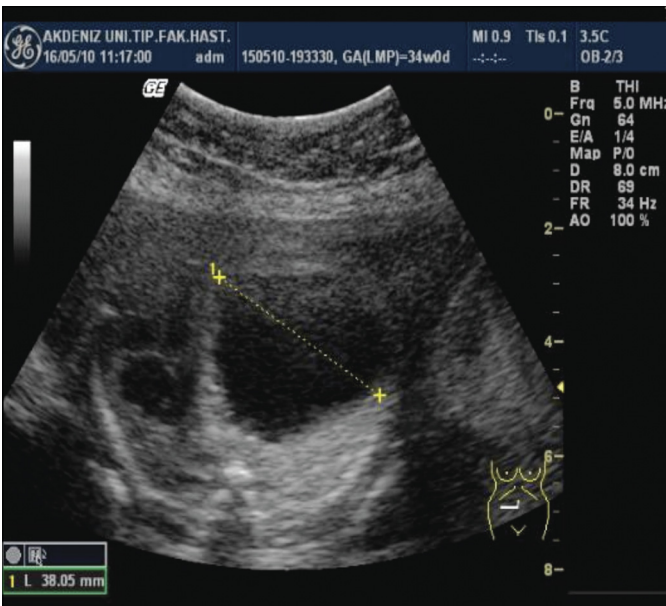
Doğuştan kistik adenomatoid malformasyon; nadir, ancak yaşamı tehdit edebilen bir akciğer anomalisidir. Büyüyüp genişleyen kistler akciğere, büyük damarlara ve özofagusu bası yapabilir. Bunun sonucunda fetal hayatta mediastinal kayma, hidrops ve polihidramniyos, doğum sonrası dönemde ise yaşamı tehdit eden solunum sıkıntısına neden olabilmektedir. Buna rağmen çoğu olgu doğumda yakınmasız olup doğum sonrası dönemde çekilen akciğer grafileri normal olarak izlenmektedir (3).

İntrauterin dönemde tanı alarak torakoamniyotik şant takılan ve doğum sonrası ciddi solunum sıkıntısı gelişerek ilk gün içinde kaybedilen DKAM tanılı olguyu sunmak istedik.

Olgu

Hastamız; 20 yaşındaki annenin birinci gebeliğinden son adet tarihine göre 25 haftalık, 670 g, sezaryen ile doğurtuldu. Doğum öncesi dönemde polihidramniyos ve hidrops fetalis tanıları ile izlenmişti. Yirmi dördüncü GH'de yapılan ultrasonografide (USG) sol hemitoraksta, orta hat ve mediastinal yapılarda sağa kaymaya neden olan, en geniş boyutu 4x3,5x3,8 cm ölçülen, içerisinde hava-sıvı seviyesi bulunan, düzgün konturlu, uniloküle, pür, nisbeten kalın cidarlı kistik lezyon saptanmıştı (Resim 1). Ultrasonografide Tip 1 DKAM'a bağlı hidrops fetalis saptanmıştı. Hastaya kitle basısını ortadan kaldırmak için kadın doğum hastalıkları tarafından 24. gestasyon haftasında torakoamniyotik şant konulmuştu. İşlemden bir hafta sonra annede erken eylem başlaması ve erken membran rüptürü gelişmesi nedeniyle acil sezaryen ile doğurtuldu. Sezaryen esnasında torakoamniyotik şant kataterinin yerinin kötü olduğu ve amniyon sıvısının içinde yüzdüğü gözlemlendi.

Doğar doğmaz ağlamayan, birinci ve beşinci dakika APGAR skorları üç ve beş olan hasta entübe edilerek yoğun bakıma alındı. Hastanın akciğer grafisinde sol hemitoraksta mediasteni sağa iten kistik lezyon, sağ akciğerde basıya bağlı atelettazi vardı (Resim 2). Fizik muayenesinde vücut ağırlığı 670 g (3-10. persantil), boyu 32 cm (3. persantil), baş çevresi 26 cm (3. persantil), solunum sayısı 66/dak, oksijen doygunluğu %78 olarak saptandı. Sol hemitoraksta dinlemekle solunum sesleri duyulmadı. Erken doğum dışında ek patolojik fizik muayene bulgusu izlenmedi. Laboratuvar incelemesinde tam kan sayımı, elektrolitleri, böbrek ve karaciğer işlev testleri ve

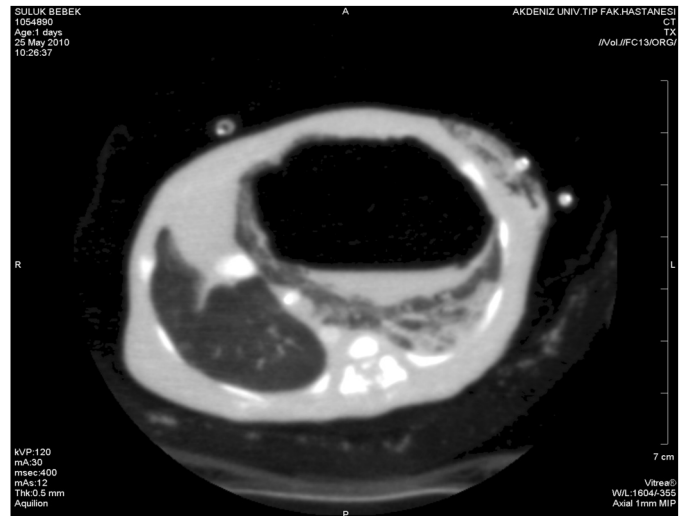


Resim 1. Gebeliğin 24. GH'sinde yapılan doğum öncesi USG'de sol toraksta kalp ve mediastinumu sağa iten, kistik büyük bir kitle (4x3,5x3,8 cm) görülmekte

CRP düzeyi normal olarak değerlendirildi. Hastanın ilk alınan kan gazında pH 7,17, pCO₂ 78,6 mmHg, pO₂ 54 mmHg ve HCO₃ 15,1 mmol/L BE:-7 mmol/L idi. Göğüs bilgisayarlı tomografide (BT) sol hemitoraksta, orta hat ve mediastinal yapılarda sağa kaymaya neden olan, en geniş transaksiyel boyutu 4,5x3,5x5 cm ölçülen, altta mikro kistler içeren, içerisinde hava-sıvı seviyesi bulunan, nispeten kalın cidarlı kistik lezyon izlendi (Resim 3). Oksijen doygunluğu yükseltilemeyen hastanın sol hemitoraksına torasentez yapıldı; 5 cc seröz sıvı, 20 cc hava gelmesi üzerine göğüs tüpü takıldı. Göğüs tüpü sonrası kistin çapında değişiklik izlenmedi. Hastaya cerrahi girişim planlandı ancak ilk 12 saat içinde solunum yetersizliği nedeniyle kaybedildi.



Resim 2. P-A akciğer grafisinde, mediastinumu sağa iten, tüm sol akciğeri içine alan kistik lezyonun radyolojik görünümü



Resim 3. Göğüs BT'de sol hemitoraksta, orta hat ve mediastinal yapılarda sağa kaymaya neden olan, en geniş boyutu 4,5x3,5x5 cm ölçülen kistik lezyon

Tartışma

Doğuştan kistik adenomatoid malformasyon, Stocker ve ark. (4) tarafından 1977 yılında klinik, makroskopik ve mikroskopik ölçütler esas alınarak üç tipte sınıflandırılmıştır. Tip I; en sık (%50-60) görülen tiptir ve çapı 2-10 cm'den daha büyük bir veya daha fazla sayıda büyük kistten oluşur. Duvarı çok sayıda yalancı çok katlı silendirik epitelle döşelidir. Tip II; %30-40 sıklıkta görülür, çapları 0,5-2 cm arasında, küboid silendirik epitelle döşeli çok sayıda küçük kistler içerir. Tip III; %10 sıklıkta görülür; seyri en kötü olan tiptir.

Sonografi, fetal toraks değerlendirilmesinde birincil yöntemdir. Stocker (4) tarafından anatomik ve klinik farklılıklarına göre yapılan sınıflama, sonografik tiplere olarak kullanılabilir. Bizim olgumuzda tanı doğum öncesi dönemde USG bulguları ile konulmuş olup, Tip I DKAM ile uyumlu olarak değerlendirilmiştir (5).

Doğum öncesinde görüntüleme yöntemlerinin kullanılması ile DKAM daha sık görülmektedir. Akciğerde fetal hayatta kitle saptandığı zaman yerleşimi, büyüklüğü, hacmi ve görünüşü dikkatli şekilde incelenmelidir. Akciğer sekestrasyonundan ayırt edilebilmesi için kitlenin damarsal yapısının kaynağı Doppler USG ile belirlenmelidir. Doğum öncesi dönemde USG ile DKAM tanısı alan hastalar; fetal ölümün göstergesi olması nedeniyle fetal hidropik değişikliklerin gelişimi açısından yakın izlenmelidir. Bu olgularda görülen polihidramniyos, akciğer hipoplazisi ve mediastinal kayma gibi sorunlar USG ile saptanabilir (2). Bizim olgumuzda hidrops fetalis, kist basısına bağlı akciğer hipoplazisi, polihidramniyos ve mediastinal kayma saptanmıştır.

Doğuştan kistik adenomatoid malformasyonun hidrops geliştirebileceği doğum öncesi dönemde USG'de kist hacim oranı (KHO) hesaplanarak tahmin edilebilir. Kist hacmi, USG ile ölçülen kistin uzunluk, genişlik ve derinliğinin 0,523 ile çarpımı ile bulunur (uzunluk X genişlik X derinlik X 0,523). Kist hacim oranı ise kist hacminin baş çevresine oranını yansıtmaktadır. Kist hacim oranı <1,6 ise sırasıyla, yaşam ve hidrops geliştirme oranı %94 ve %3 bulunmuştur (6). Bizim olgumuzun KHO'su 1,78 saptandı ve hidrops fetalis vardı. Bu nedenle KHO kullanarak hidrops geliştirme riskini düşük veya yüksek risk olarak belirlemek kullanışlı gözükmemektedir.

Doğuştan kistik adenomatoid malformasyonlu olguların yaklaşık %15'inde kistin çapı gestasyon yaşı ilerledikçe küçülmekte ve bunun nedeni bilinmemektedir. Kist en büyük düzeye ortalama 28. gestasyon haftasında ulaşmakta 29. gestasyon haftasından sonra olguların yaklaşık %20'sinde küçülmektedir (3). Bizim olgumuz 25. gestasyon haftasında doğması nedeniyle kistin seyri izlenemedi.

Ölüm birincil lezyonun büyüklüğüne bağlıdır. Kanada'dan yapılan DKAM'lı 48 hastada ölüm oranı %10 olarak bildirilmektedir (7). Bu hastalardan 10'unun doğum sonrası ölüm, sekizinin kendiliğinden veya isteğe bağlı düşük olduğu bildirilmiş ve 30 hastada ise ölüm bildirilmemiştir. Büyük

lezyonların bası etkisiyle mediastinal kayma, vasküler yetersizlik, polihidramniyos, hidrops fetalis, akciğer hipoplazisi geliştirme riskinin daha yüksek olduğu gözlenmiştir. Tip III lezyonların daha fazla genişlemeye eğilimli olması nedeniyle seyri daha kötüdür. Seyri etkileyen diğer nedenler: iki taraflı akciğer tutulumu, erken doğum ve eşlik eden ciddi malformasyonlardır. Anomaliler genellikle tip II DKAM ile ilişkili olup genellikle böbrek, kalp, intestinal ve iskelet sistemi anomalileri eşlik etmektedir (7).

Fetal DKAM'ın izlem ve tedavisi; tanı zamanı, kistin büyüklüğü, kistin basısına bağlı bulguların varlığına göre değişmektedir. Fetal hidrops olmaksızın tek başına DKAM olan fetuslarda seri USG ile izlem ve zamanında doğum önerilmektedir. Tek başına DKAM ile hidrops fetalis birlikteliği varsa, >32. GH ise uterus dışı "intrapartum" cerrahi tedavi uygulanırken, <32. GH'de torakoamniyotik şant veya açık fetal cerrahi önerilmektedir. Torakoamniyotik şant solid lezyon ağırlıklı DKAM'da iyi yanıt vermeyebilir, böyle durumda açık fetal cerrahi önerilmektedir (8). Bizim olgumuza 32. GH'den küçük olması nedeniyle torakoamniyotik şant uygulanmış olup, kateterin yerinden çıkması nedeniyle işlevini yerine getirememiştir.

Doğuştan kistik adenomatoid malformasyonun doğum sonrası tedavi yaklaşımında genel kural; yakınması olmayan olgularda cerrahi bir işleme gerek kalmayabileceği söylenmekte yakınması olan olgularda ise cerrahi tedavi yaklaşımı tartışmalı olup bu olguların yakın izlemi önerilmektedir. Çetinkaya ve ark. (9) bildirimlerinde, yaklaşık 4 cm büyüklüğünde belirtileri olan Tip 1 DKAM'lı hastada doğum sonrası geleneksel tedavi ile kistlerin doğum sonrası beşinci ayda tamamen kaybolduğunu ve geleneksel tedavinin önemini vurgulamışlardır. Özdemir ve ark. (10) olgu sunumunda 12. günde belirtileri nedeniyle opere edilen DKAM'lı olguda erken dönemde cerrahi tedavinin seyir açısından önemini vurgulamışlardır (10). Doğuştan kistik adenomatoid malformasyon doğum sonrası dönemde belirtisiz olsa dahi, tekrarlayan enfeksiyon ve karsinoma gelişme riski nedeni ile kitlelerinin tam olarak çıkarılması önerilmektedir (8).

Tip 1 DKAM olarak değerlendirilen ve seyrin iyi olması beklenen olgumuz ilk 12 saat içerisinde kaybedilmiştir. Sonuç olarak DKAM tipi seyri tek başına göstermez beraberinde lezyona bağlı ikincil patolojiler (hidrops fetalis, polihidramniyos) ve KHO dikkatle değerlendirilmelidir.

Kaynaklar

1. Miller MJ, Fanaroff AA, Martin RJ. Respiratory disorders in preterm and term infants. In: Martin RJ, Fanaroff AA, Walsh MC, (eds). Fanaroff and Martin's neonatal-perinatal medicine diseases of the fetus and infant. 8th ed. Philadelphia: Mosby Elsevier, 2006: 1122-46.
2. Lakhoo K. Management of congenital cystic adenomatous malformations of the lung. Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed 2009; 94(1): F73-6.
3. Mann S, Wilson RD, Bebbington MW, Adzick NS, Johnson MP. Antenatal diagnosis and management of congenital cystic adenomatoid malformation. Semin Fetal Neonatal Med 2007; 12(6): 477-81.

4. Stocker JT, Madewell JE, Drake RM. Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung. Classification and morphologic spectrum. *Hum Pathol* Mar 1977; 8(2): 155-71.
5. Nagata K, Masumoto K, Tesiba R, et al. Outcome and treatment in an antenatally diagnosed congenital cystic adenomatoid malformation of the lung. *Pediatr Surg Int* 2009; 25(9): 753-7.
6. Crombleholme TM, Coleman B, Hedrick H, et al. Cystic adenomatoid malformation volume ratio predicts outcome in prenatally diagnosed cystic adenomatoid malformation of the lung. *J Pediatr Surg* 2002; 37(3): 331-8.
7. Laberge JM, Flageole H, Pugash D, et al. Outcome of the prenatally diagnosed congenital cystic adenomatoid lung malformation: a Canadian experience. *Fetal Diagn Ther* 2001; 16(3): 178-86.
8. Adzick NS. Open fetal surgery for life-threatening fetal anomalies. *Semin Fetal Neonatal Med* 2010; 15(1): 1-8.
9. Çetinkaya E, Ağızkuru T, Cömert S, Vitrinel A. Konservatif tedavi ile gerileyen bir konjenital kistik adenomatoid malformasyon olgusu. *Bakırköy Tıp Dergisi* 2008; 4: 73-5.
10. Özdemir ÖMA, Ergin H, Karaca A, Koltuksuz U, Karabulut N, Yalçın N. Konjenital kistik adenomatoid malformasyonlu bir olgu sunumu. *Türkiye Klinikleri J Med Sci* 2010; 30(2): 798-802.