



OLGU SUNUMU

OBSTETRİK DOPPLER ULTRASON İNCELEMESİNDE RASTLANTISAL SAPTANAN PRENATAL KONJENİTAL KİSTİK ADENOMATOİD MALFORMASYON OLGUSU

Serdar Serinsöz, Nurten Turan Güner, Arda Kayhan, Suna Saatkaya, Güllüzar Yılmaz, Tan Cimilli

Bakırköy Dr. Sadi Konuk Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Radyoloji, İstanbul, Türkiye

ÖZET

Konjenital kistik adenomatoid malformasyon (KKAM), embriyonik farklılaşma anomalisi olarak normal akciğer dokusunun yerini değişik boyut ve sayıda kistlerin alması ile ortaya çıkan nadir hamartomatöz bir malformasyondur. Önceleri yenidoğan döneminde ortaya çıkan solunum problemlerine yönelik tanılmal çalışmalarn sonucu saptanabilirken günümüzde gebelerin prenatal US kontrolleri ile intrauterin dönemde tanı konulabilmektedir. OLGU 25 yaşındaki kadın olguya kliniğimizde rutin gebelik kontrolü amacıyla obstetrik Doppler US incelemesi yapılmıştır. 27 haftalık gebede fetusa ait rastlantısal saptanan KKAM, literatür eşliğinde tartışılmıştır. TARTIŞMA KKAM'ın prognozu ve tedavi planlaması, lezyonun tipine ve yarattığı etkiye göre değişebilmektedir. Prognozun öngörüsü ve uygun tedavinin planlanması açısından lezyonun olabildiğince erken tanınması önemlidir. Özellikle yenidoğan döneminde oluşabilecek problemler açısından prenatal tanıda dikkat ve doğru yönlendirme önemlidir.

Anahtar Kelimeler: Konjenital kistik adenomatoid malformasyon, Prenatal tanı, Obstetrik Doppler US

PRENATAL CONGENITAL CYSTIC ADENOMATOID MALFORMATION DETECTED COINCIDENTALLY BY OBSTETRIC ULTRASOUND EXAMINATION

ABSTRACT

Congenital cystic adenomatoid malformation (CCAM) is a hamartomatous malformation accepted as an embryonic differentiation anomaly characterized by replacement of normal lung parenchyma by cysts of various sizes and numbers. Previously, CCAM could only be detected by diagnostic studies for respiratory symptoms during neonatal period. Today, the diagnosis of CCAM can be made during the intrauterine period via prenatal follow-up ultrasonography. A twenty-five-year old female patient with a 27-week pregnancy was evaluated by obstetric Doppler ultrasonographic examination for routine follow-up. The ultrasonography findings of coincidentally detected CCAM was reviewed in the light of the literature. The treatment and prognosis of CCAM depends on the type and the effect of the lesion. The detection of the lesion as early as possible is noteworthy for prevision and the appropriate treatment management. An attentive evaluation and accurate guidance in the prenatal period is of great importance for the detection of possible problems, particularly in neonatal period.

Keywords: Congenital cystic adenomatoid malformation, Prenatal diagnosis, Obstetric Doppler US

İletişim Bilgileri:

Dr. Arda Kayhan,
Bakırköy Dr. Sadi Konuk Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Radyoloji,
İstanbul, Türkiye
e-mail: arda_kayhan@yahoo.com

Marmara Medical Journal 2009;22(2);146-149

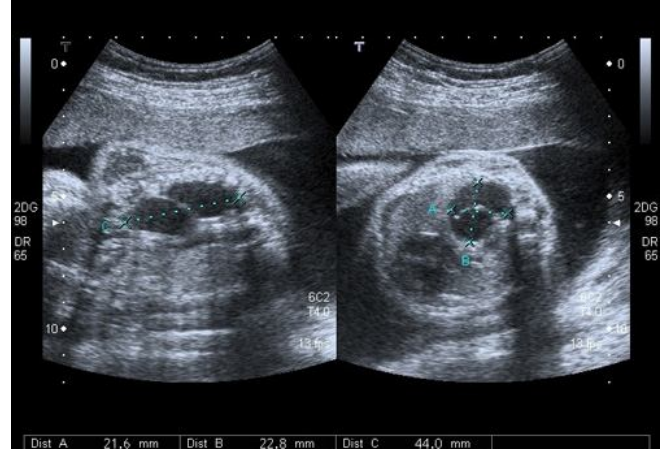


GİRİŞ

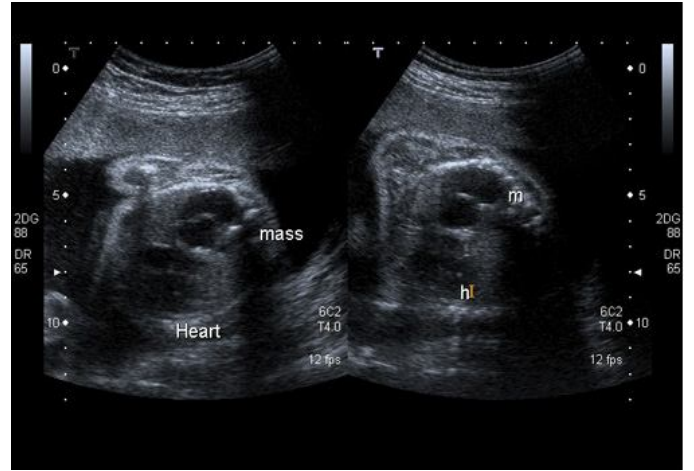
Konjenital kistik adenomatoid malformasyon (KKAM), embriyonik farklılaşma anomalisi olarak normal akciğer dokusunun yerini değişik boyut ve sayıda kistlerin alması ile ortaya çıkan nadir hamartomatöz bir malformasyondur¹. Önceleri yenidoğan döneminde ortaya çıkan solunum problemlerine yönelik tanısal çalışmalar sonucu saptanabilirken günümüzde gebelerin prenatal ultrasonografi (US) kontrolleri ile intrauterin dönemde tanı konulabilmektedir. Kliniğimizde rutin gebelik kontrolü nedeniyle obstetrik US incelemesi yapılan 27 haftalık gebede fetusa ait rastlantısal saptanan KKAM olgumuzu literatür eşliğinde sunmayı amaçladık.

OLGU SUNUMU

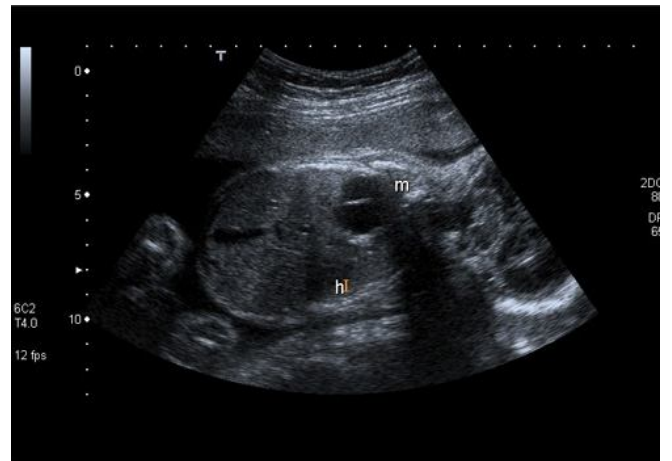
Yirmibeş yaşındaki olguda yapılan obstetrik US'de biofizik profile göre 28 haftalık tek dişi fetus saptandı. Fetal sağ hemitoraksta alt zonda, mediastende kaymaya ve toraks hacminde değişikliğe yol açmayan, ince internal komplet septalarla üç bölümü olduğu gözlenen, septalarda ve kist çevresinde vaskülarizasyon izlenmeyen, 44x23x22 mm boyutta anekojen kistik lezyon saptandı (Şekil 1, Şekil 2). Diafragma bütünlüğü ve her iki hemidiafragma yerleşimi, mide, karaciğer ve fetal intestinal yapılar normal olarak değerlendirildi (Şekil 3). Fetusta eşlik eden başka anomali saptanmadı. Sağ hemitoraksta tespit edilen bu lezyon sonografik ve Doppler bulguları eşliğinde Tip I KKAM olarak değerlendirilerek rapor edildi ve takibe alındı (Şekil 4). Takiplerinde lezyonda progresyon olmaması üzerine miadında normal spontan doğum gerçekleştirildi. 1. dakika APGAR'ı 6, 5. dakika APGAR'ı 8 olan yenidoğan, prenatal yönlendirme ile takibe alındı. 6 aydır semptomsuz olması nedeniyle çocuk hastalıkları ve çocuk cerrahisi uzmanları ile birlikte takipleri devam etmektedir.



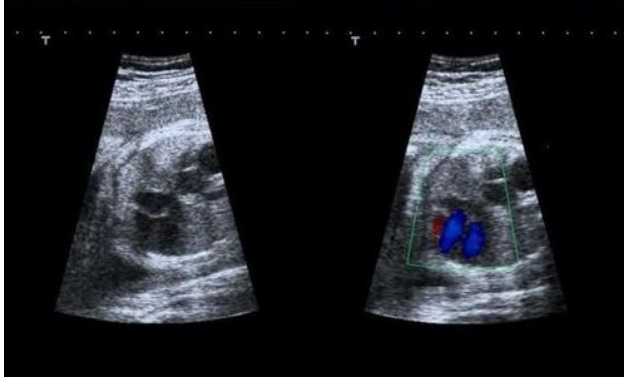
Şekil 1: Sağ hemitoraksta düzgün konturlu, keskin sınırlı anekojen kistik lezyon



Şekil 2: Lezyona ait internal komplet septasyonlar



Şekil 3: Diafragma bütünlüğü ve her iki hemidiafragma yerleşiminin normal olarak izlendiği sagittal sonogram görüntüsü



Şekil 4: Renkli Doppler incelemede septalarda ve kist çevresinde vaskülarizasyon yokluğu ve kardiyak ventriküllerdeki kan akımı

TARTIŞMA

KKAM, tüm konjenital akciğer malformasyonlarının %25'ini ve konjenital kistik akciğer malformasyonlarının %95 ini oluşturur¹. KKAM, lobar ve segmenter bronşlar ile matür alveollerin gelişiminin bozulması sonucunda kistik immatür akciğer dokusunun oluşumuyla sonuçlanan nadir bir pulmoner anomalidir². 5-6. gebelik haftasında bronşioalveoler maturasyonun duraklaması ve mezenşimal hücrelerin aşırı çoğalması ile meydana gelen hamartomatöz bir lezyondur³. Erkeklerde daha sık olup, herhangi bir lobu tutabilir. %95 tek lob tutulurken, bilateral olarak görülme sıklığı %2'dir³. Stocker ve arkadaşları tarafından klinik, makroskopik ve mikroskopik kriterlere göre 3 subtipe ayrılmıştır. Tip I % 50 oranında görülür. Çapı 2 cm'nin üzerinde, kalın duvarlı, bronş ile ilişkili ise hava veya sıvı içeriği saptanabilen, silyalı psödostrafiyel kolumnar epitel ile döşeli tek veya multipl kistleri kapsar. 1/3 olguda mukus salgılayan hücreler izlenebilir ve kist duvarı düz kas hücreleri de içerir. Tip II %40 oranında görülür. Çapları 1 cm'den küçük, duvarı silyalı küboidal veya kolumnar epitel ile döşeli multipl kistik yapılar vardır. Kist duvarı muköz hücreler veya kartilajinöz yapıları barındırmaz. Lezyonlar erken dönemde (31. gestasyonel gün) oluşabileceği için sıklıkla genitoüriner ya da gastrointestinal sistem anomalileri gibi diğer konjenital anomalilerle birliktelik gösterebilir. Tip III

%10 oranında bildirilmiştir. Çapları 2 mm'nin altında, silyalı ve nonsilyalı küboidal epitelle döşeli çok sayıda mikrokistik, çıplak gözle solid görünümlü olan ve geniş hacimlere ulaşabilen lezyonlardır^{4,5}.

Sonografi, fetal toraksın değerlendirilmesinde primer yöntem olup bulgular malformasyonun tipine bağlı olarak farklılık göstermektedir. Tip I'de sıklıkla pulmoner lobun tümünü tutan, ekspansil multikistik lezyonlar şeklindedir. Tip II'de, küçük kistik yapılardan meydana gelen akciğer kitlesi formundadır ve sıklıkla diğer konjenital anomalilerle birlikte olduğundan sonografi tanıyı erken dönemde koyabilmektedir. Tip III'de ise ayırt edilebilen bir kistik yapı olmaksızın, solid homojen ekojenik kitle şeklinde görülebilmektedir. Gestasyonel yaşın prenatal US ile tanı koymada önemi büyüktür. Rutin US incelemelerinde KKAM'ın en kolay saptanabildiği dönem olgumuzda olduğu gibi 16-22. haftalar arası ile 32. hafta civarındadır. Her üç tipte de lezyonun boyutuna bağlı olarak polihidramnion, hidrops, pulmoner hipoplazi ve mediastinal kayma görülebilir³. Polihidramnion, kitlenin özofagusu basması ile fetal yutkunmanın azalması veya anormal adenomatoid doku içeren fetal akciğer dokusunda sıvı üretiminin artması ile gelişmektedir. Hidrops, lezyonun büyüyerek vena kava superiora veya mediastinal kayma nedeniyle kalbe bası yapması sonucu gelişir. Normal akciğer dokusunda hipoplazi oluşmasının nedeni ise lezyonun basısı veya plevral effüzyondur. Tip I'de prognoz en iyi iken, Tip III'te en kötüdür. Bilateral ve geç saptanan olgularda kötü perinatal sonuçlar alma riski yüksektir¹. Tip I ve II malformasyonların intrauterin gerileme gösterebileceği de bildirilmiştir.

Intrauterin dönemde pulmoner lezyon tanısı alan hastalarda prognoz oldukça değişken olabilmektedir. Fetüste hidrops gelişimine neden olmayan, büyük pulmoner lezyonların hacim olarak küçüldüğü ve hatta tamamen kaybolduğu bildirilmiştir. Fetusta 32. haftadan önce hidrops gelişimi varlığında prognoz çok kötüdür. 32. hafta ve sonrasında hidrops gelişimi varlığında doğumun erken



indüklenmesi ve doğum sonrası cerrahi müdahale eşliğinde kist rezeksiyonu gibi tedavi seçenekleri uygulanabilir. Olgumuz, 28. haftada tanı alarak, hidrops gelişimi olmaksızın ve akciğerdeki lezyonun boyutlarında artma gelişmeksizin miyadına kadar takip edilmiştir. Ayırıcı tanıda fetal torasik kitleler arasında ekstralober pulmoner sekestrasyon, diafragmatik herniasyon, konjenital lobar amfizem, mediastinal kistik teratom, bronkojenik ve enterik kistler mutlaka düşünülmelidir^{1,4}. Tip I KKAM ile öncelikle karışabilecek bronkojenik kist ayrımında, bronkojenik kistin tipik olarak daha küçük, tek ve orta hatta olması yardımcı kriterlerdir. KKAM'nin diafragmatik herni ile ayrımında, lezyon içerisinde peristaltizmin izlenmemesi ve diafragmatik bütünlük önemli ipuçlarıdır. Antenatal dönemde yapılan renkli Doppler US incelemesinde, pulmoner sekestrasyonun aortadan kanlanması gösterilmesi ile KKAM'dan ayrımı yapılabileceği gibi eş zamanlı olarak ortaya çıkabileceği de mutlaka akılda bulundurulmalıdır.

KKAM'ın prognozu ve tedavi planlaması, lezyonun tipine ve yarattığı etkiye göre değişebilmektedir. Prognozun öngörüsü ile uygun tedavinin planlanması açısından lezyonun olabildiğince erken tanınması ve özellikle yenidoğan döneminde oluşabilecek problemler açısından prenatal tanıda dikkat ve doğru yönlendirme önemlidir.

KAYNAKLAR

1. Revillon Y, Jan D, Plattner V, et al. Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung: prenatal management and prognosis. J Pediatr Surg 1993; 28:1009-1011.
2. Sittig SE, Asay GF. Congenital cystic adenomatoid malformation in the newborn: Two case studies and review of the literature. Respir Care 2000;45:1188-1195.
3. Hernanz-Schulman M. Cysts and cystlike lesions of the lung. Radiol Clin North Am 1993; 31:631-649.
4. Stocker JT, Madwell JE, Drake RM. Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung. Classification and morphologic spectrum. Hum Pathol 1977; 8:155-171.
5. Kacar M, Ünlübay D, Uysal S, Oruç Cömert D. Konjenital kistik adenomatoid malformasyonda prenatal ultrasonografik tanı. Tanı Girişim Radyol 2002; 8:506-509