

Konjenital Kistik Adenomatoid Malformasyon: İki Olgu

CONGENITAL CYSTIC ADENOMATOID MALFORMATION : TWO CASES

Sermet SAĞOL*, Fuat AKERCAN**, Mert GÖL***, Ş. Eser ÖZYÜREK****, Osman ZEKİOĞLU*****, Ali VERAL*****

* Doç.Dr., Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi Kadın Hastalıkları ve Doğum AD,
** Uzm.Dr., Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi Kadın Hastalıkları ve Doğum AD,
*** Araş.Gör. Dr., Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi Kadın Hastalıkları ve Doğum AD,
**** Araş.Gör. Dr., Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi Kadın Hastalıkları ve Doğum AD,
***** Uzm.Dr., Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi Patoloji AD,
***** Yrd. Doç Dr., Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi Patoloji AD, İZMİR

Özet

Amaç: Konjenital kistik adenomatoid malformasyon saptanan iki olgunun tartışılması.

Çalışmanın Yapıldığı Yer: Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi Kadın Hastalıkları ve Doğum Ana Bilim Dalı.

Olgu Sunumu: Normal poliklinik kontrolü için müracaat eden 19 hafta Gb1P0 ve 23 hafta Gb1P0 iki gebenin USG incelemesinde, her iki fetusda akciğerleri kaplayan ve mediastinal kayma oluşturan dens kitleler saptandı. Her iki gebeliğin sonlandırılmasından sonra, her iki fetusda yapılan patolojik incelemede konjenital kistik adenomatoid malformasyon Tip 1 ve Tip 3 saptandı.

Sonuç: Konjenital kistik adenomatoid malformasyon yer kaplayan fetal toraks kitlelerinden bir kısmını oluşturur. Uygun tanı ve tedavi ile fetal viabilite %80'lere kadar çıkmaktadır.

Anahtar Kelimeler: Konjenital kistik adenomatoid malformasyon, Fetal malformasyon

T Klin Jinekoloj Obst 2002, 12:162-164

Summary

Objective: To discuss the two cases of congenital cystic adenomatoid malformation.

Institution: Ege University Faculty of Medicine Department of Obstetrics and Gynecology, İzmir.

Case Reports: The ultrasonographic examination of two primagravidas, whom were at 19 and 23 weeks of gestation revealed dense masses occupying the lungs which caused mediastinal shift. The pathological examination of the fetuses, after terminating the pregnancies, showed congenital cystic adenomatoid malformation type 1 and type 3.

Conclusion: Congenital cystic adenomatoid malformation is a space-occupying fetal thoracic lesion. With the proper diagnosis and management, fetal viability reaches up to eighty percent.

Key Words: Congenital cystic adenomatoid malformation, Fetal malformation

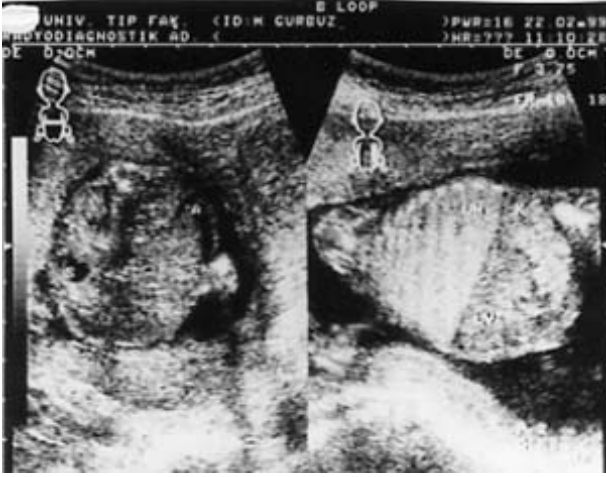
T Klin J Gynecol Obst 2002, 12:162-164

Neonatal toraks kitleleri oldukça nadir olarak görülürler. Bundan dolayı bu kitlelerin ultrasonografi ile tanınmaları ve ayırıcı tanıları oldukça güç olmaktadır. Konjenital kistik adenomatoid malformasyon, akciğerde yer kaplayan kitlelerden sadece bir tanesidir. Bu fetal anomalinin nedeni ve kalıtımı bilinmemektedir. Post-konsepsiyonel yaklaşık 6. haftada endodermal orijinli terminal bronşiolin çevresindeki, splanknik mezenşimi indüklemesi ile, bronko-pulmoner segmentten solunum ünitesinin gelişimi başlar. Bu süreç 25. hafta sonuna dek pseudo-glanduler period ve kanaliküler periodu kapsayacak şekilde devam eder. Konjenital kistik adenomatoid malformasyonu (KKAM) endodermal bronşiol epitelin, bronko-pulmoner segmentleri oluşturmak için mezenkimi indükleyememesi sonucu oluştuğu belirtilmektedir. KKAM, bronşiol sirkülasyonundan normal olarak beslenmekte ve normal olarak ventile olmaktadır. KKAM'nun şimdiye kadar iki değişik sınıflandırması yapılmıştır. Stocker ve ark'larının yaptığı klasik sınıflama (1), prognoz açısından ve tedaviye verilen yanıtlar açısından anlamlıdır. Adzick ve ark.'ları (2) tara-

findan yapılan diğer bir sınıflama, kistleri büyüklüğüne göre mikrokistik (5 cm'den küçük) ve makrokistik (5cm'den büyük) olarak sınıflandırmıştır. Klasik sınıflamada ki birinci tip de, lezyonlar USG ile görülebilecek kadar büyük ve en iyi prognoza sahip, en sık görülen tiptir. İkinci tip de ise kistler daha küçük ve prognozu daha kötüdür. Üçüncü tip ise, kistik olmayan tek bir kitle şeklinde görülür ve en kötü prognoza sahip, en az görülen tiptir.

Olgu Sunumları

D.Ç 30 yaşında, 19 hafta Gb1P0 rutin gebelik kontrolü nedeniyle polikliniğe başvurdu. Yapılan antenatal USG incelemesinde fetusun sağ akciğerinde dens, kistik olmayan, gross bir kitle (Şekil 1) saptandı. Toraks da kitlenin basısına bağlı olarak belirgin bir mediastinal kayma görülmüyordu, bunun dışında ultrasonografik olarak görülebilen başka bir anomali tespit edilemedi. İleri derecede mediastinal kayma olmasından dolayı gebeliğin sonlandırılmasına karar verildi. Provake abortus sonrası yapılan incelemede, fetusda gözle görülebilen bir



Şekil 1. Konjenital Kistik Adenomatoid malformasyon Tip 3.



Şekil 2. Konjenital Kistik Adenomatoid malformasyon Tip 1.

anomali saptanmadı. Patolojik incelemede fetal sağ akciğerde tip 3 KKAM saptandı. Kromozom anomalisi bulunmadı.

Normal gebelik kontrolü için polikliniğe başvuran, S.C 21 yaşında, 23 hafta Gb1P0 yapılan rutin antenatal USG incelemesinde (Şekil 2), fetal sol hemitoraksı tamamen dolduran, en büyüğü 1 cm. çapında, multiple kistik yapıları ve aralarında hiperekoik solid elemanlar bulunan ve ilk vakada olduğu gibi ileri derecede mediastinal kayması olan, fetus saptandı. Ultrasonografik incelemede fetusta başka bir patoloji görülmedi. Provake doğum yaptırılan hastanın fetusunda gözle görülebilen bir anomali yoktu. Yapılan patolojik incelemede fetusun sol akciğerin'de tip 1 KKAM saptandı. Kromozom anomalisi bulunmadı.

Tartışma

Fetal toraksta yer kaplayan oluşumlar oldukça çeşitlidir. Bunlar arasında KKAM, Bronkial atreziler, Bronkojenik kistler, Konj. lobar amfizem ve Mediastinal teratomlar vardır. Bu vakalarda prognoz çok çeşitlidir ve lezyonun büyüklüğü ile ilişkilidir. Büyük fetal akciğer kitleleri, özefagusa bası yaparak, fetusun yuttuğu amnion sıvısının mide ve barsaklara geçmesini önleyerek, polihidroamniosa neden olabilir. Yapılan bir çalışmada, bu fetusların midelerinde amnion sıvısının olmadığı ve tedavi edilen fetuslarda polihidroamniosun düzeldiği saptanmıştır (3). Kitlenin Vena Cava'ya basısı ve ayrıca mediastinal kaymanın sonucu olarak gelişen, fetal kardiyak kompresyona bağlı olarak non-immun hidrops fetaliste gelişebilmektedir (1). Bu vakalarda doğru intrauterin teşhis birçok faktör ile ilişkilidir bunlar, 1) Kitlenin sonografik görünümü (dansite, sürekliliği, vaskularitesi), 2) Kitlenin lokalizasyonu (sol/sağ, ön/arka, unilateral/bilateral), 3) Birlikte görülen bulgular (organların yer değiştirmesi, diğer anomaliler, fetal hidrops, fetal cinsiyet, polihidroamnios).

KKAM'da vakalar polihidroamnios, non-immün hidrops fetaliste, fetal toraks içinde kitlesel oluşum, oligohidroamnios, intrauterin fetal ölüm ve erken doğum ile kliniğe başvurabilirler. KKAM genetik anomaliler ile birlikte nadiren görülmekle birlikte, diğer pulmoner anomaliler (pulmoner sekestrasyon vb) ve diğer organ anomalileri ile birlikte (4) görülebilirler (GIS, Renal, iskelet, Kardiyak vb). KKAM vakalarında yaklaşık 1:1 oranında dişi-erkek cinsiyet eşitliliği vardır (5). Hemen her zaman unilateral olmakla birlikte, nadir vakalarda bilateral olarak da görülür (6). Özellikle sol akciğer alt lobu en sık olarak tutulur. KKAM Tip 1 ve Tip 2 de spontan regresyon olasılığı varken (7), Tip 3 de spontan regresyon pek nadirdir (5). KKAM, pulmoner sekestrasyon ile birlikte sık görülür, bu yüzden her iki patolojinin de aynı embriyolojik gelişimsel hatadan geliştiği düşünülmektedir (8). Fakat KKAM'da bronşial sirkülasyondan sağlanan normal bir vasküler yapı vardır (9). KKAM'da prognozu, lezyonun büyüklüğü dışında, poli-oligohidroamnios, mediastinal kayma, gebelik haftası, kitle-toraks büyüme hızlarının seyri, girişimsel yaklaşıma hastanın verdiği cevaplar ve sonrasında gelişebilecek erken doğum tehlikesidir. Histopatolojik tiplerle büyüme paternleri arasında ilişki saptanmamıştır. Tanısal yaklaşım ikinci düzey USG ile birlikte olmakla birlikte, özellikle Doppler USG (10), spontan regresyon olasılığı daha yüksek olan intra-lober sekestrasyonların ayırıcı tanısında oldukça faydalıdır. MR ve CT tanıda kullanılan diğer yöntemlerdir (9).

Bu vakalarda ki yaklaşım girişimsel veya izleme şeklinde olmaktadır. Eğer kitlede hızlı bir büyüme olmuyor ise, hidrops fetaliste, mediastinal kayma, oligopolihidroamnios gibi komplikasyonlar gelişmiyorsa hastalar yakın takip edilmelidir. Girişimsel yaklaşım yapılmadan

önce, kromozomal anomaliler, ek konjenital anomaliler ekarte edilmelidir. Girişimsel yaklaşımlar arasında 1) Torako-abdominal şant (11). 2) Fetal cerrahi (12). 3) Laser fulgurasyonu (13) vardır. Torako-abdominal şant ile kitlenin V.Cava üzerindeki dekompresyonu kalkarak, hidropsun regresyonu sağlanabilir. Bu vakalarda uygulamada teknik başarısızlıklar veya şant tıkanması gibi problemler sık görülür (% 60-70). Bu yaklaşım 3-4 defa denendikten sonra başarı sağlanmaz ise doğum ya da fetal cerrahi uygulanmalıdır. Fetal cerrahide lobektomi, kitlenin çıkarılması gibi bir takım yöntemler vardır. Tecrübeli ellerde fetal cerrahi sonrası fetal viabilite %80'lere kadar çıkmaktadır. Postoperatif dönemde tokoliz uygulanmalıdır. Doğumun şeklinin sezeryan olmasının, vaginal doğuma göre pek avantajı olmadığı saptanmıştır (5). Laser fulgurasyonunda bildirilmiş klinik sonuçlar yoktur ve henüz deney aşamasındadır. KKAM yenidoğanda en sık çevreleyen yapıların basısına bağlı olarak, respiratuvar distress send. şeklinde görülür (14).

KAYNAKLAR

1. Stocker TJ, Manewell JE, Drake RM. Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung: classification and morphologic spectrum. *Hum Pathol* 1977; 8:155-71.
2. Adzick NS, Harrison MR, Glick PL, et al. Fetal Cystic adenomatoid malformation: prenatal diagnosis and natural history. *J Pediatr Surg* 1985; 20:483-8.
3. Joffe GM, Izquierdo LA, Del Valle GO, et al. Congenital lobar adenomatosis, type I. *Fetus* 1991; 1-8.
4. Thorpe - Veeston JG, Nicolaidis KH. Cystic adenomatoid malformation of the lung: prenatal diagnosis and outcome. *Prenatal Diag* 1994; 14:677-88.
5. Sonographic Characteristics of Antenatally Diagnosed Extralobar Pulmonary Sequestration and Congenital Cystic Adenomatoid Malformation *Obstet Gynecol Survey* 49, Number 9.

6. Haddon MJ, Bowen A. Bronchopulmonary and neurenteric forms of foregut anomalies: imaging for diagnosis and management. *Radiol Clin North Am* 1991; 29:241-54.
7. Fine C, Adzick NS, Doubilet PM: Decreasing size of a congenital cystic adenomatoid malformation in utero. *J Ultrasound Med* 1988;7:405.
8. Cass DL, Crombleholme TM, Howell LJ, Stafford PW, Adzick NS. Cystic lung lesions with systemic arterial blood supply: a hybrid of congenital cystic adenomatoid malformation and bronchopulmonary sequestration. *J Pediatr Surg* 1997; 32:986-90.
9. Shackelford GD, Siegel MJ. CT appearance of cystic adenomatoid malformation. *J Comput Assist Tomogr* 1989; 13:612-6.
10. Hernanz-Schulman M, Stein SM, Neblett WW, Atkinson JB, Kirchner SC, Heller RM, et al. Pulmonary sequestration: diagnosis with color doppler sonography and a new theory of associated hydrothorax. *Radiology* 1991; 180:817-21.
11. Clark SL, Vitale DJ, Minton SD, Stoddard RA, Sabey PL. Successful fetal therapy for cystic adenomatoid malformation associated with second trimester hydrops. *Am J Obstet Gynecol* 1987; 157:294-7.
12. Adzick MD, Harrison MR, Crombleholme MT., Flake MD, Howell L, RN. Fetal Lung lesions: Management and outcome. *Am J Obstet Gynecol* 1998; 179:884-9.
13. Fortunato S, Lombardo S, Dantrell J, Ismael S. Intrauterine laser ablation of a fetal cystic adenomatoid malformation with hydrops: the application of minimally invasive surgical techniques to fetal surgery. *Am J Obstet Gynecol* 1997; 177:84.
14. Wolf SA, Hertzler JH, Philippart AL. Cystic adenomatoid dysplasia of the lung. *J Pediatr Surg* 1980; 15:925-30.

Geliş Tarihi: 07.06.2001

Yazışma Adresi: Dr.Mert GÖL
Ege üniversitesi Tıp Fakültesi
Kadın Hastalıkları ve Doğum AD
Bornova, İZMİR