

Olgu Sunumu

Konjenital Kistik Adenomatooid Malformasyon Tip 1

Yegim Bulbul BAYTUR, H.Tayfun ÖZÇAKIR, Hasan YÜKSEL, A.Kadir GENÇ, Hüsnü ÇAĞLAR
Celal Bayar Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Kadın Hastalıkları ve Doğum AD - MANİSA

ÖZET**KONJENİTAL KİSTİK ADENOMATOİD MALFORMASYON TİP 1**

Kistik adenomatooid malformasyon, terminal respiratuar bronşiolerin aşırı büyümesine bağlı oluşan akciğerin bir gelişim anomalisidir. Prognoz anomalinin şiddetine ve eşlik eden diğer anomalilere göre değişmektedir.

22. gebelik haftasındaki olgunun fetusunda sol hemitoraks içinde sol akciğer alt ve üst lobu içeren birden fazla sayıda ve değişik büyüklükte çapı 0,5 cm' i aşan pür kistik yapılar izlendi. Eşlik eden başka bir anomalî, fetal hidrops veya polihidramnios hali yoktu. Bu bulgular doğrultusunda olguya konjenital kistik adenomatooid malformasyon Tip 1 tanısı kondu. 38. gebelik haftasına kadar problemsiz seyreden ve lezyonlarda değişiklik olmayan olguda sezaryanla 3100 gram, canlı, kız bebek doğurtuldu. Postpartum 3. ayındaki bebeğin herhangi bir problemi bulunmamaktadır.

KKAM fetal hidrops, akciğer hipoplazisi, prematürite veya eşlik edebilen diğer sistem anomalileri ile birlikte fetal voya neonatal dönemde kayıpla sonuçlanabilmektedir. Bununla birlikte olguların çoğunluğunda prognoz iyidir.

Anahtar kelimeler: Konjenital kistik adenomatooid malformasyon, Ultrasonografi

SUMMARY**CONGENITAL CYSTIC ADENOMATOID MALFORMATION OF THE LUNG TYPE 1**

Congenital cystic adenomatoid malformation is a congenital lung lesion that is associated with enlargement of terminal bronchus. The prognosis depends on the severeness of pathology and other anomalies.

The primigravid presented on her 22th week with the ultrasound findings of a fetus with multiple macrocyts in left lung in left hemithorax. No other abnormalities, fetal hydrops or polyhydramnios was existing. The diagnosis with these findings was then congenital cystic adenomatoid malformation of the lung type 1. The ongoing pregnancy was normal and no change occurred on the lesions by the 38th week. The patient delivered a 3100g, healthy girl with cesarean section. There was no undesired problem with the baby on the third month.

Congenital cystic adenomatoid malformation can lead to fetal or neonatal demise from hydrops, lung hypoplasia, prematurity or severe associated malformations, but has a good prognosis in the majority of cases.

Key words: Congenital cystic adenomatoid malformation, Ultrasound

Ultrasonografik inceleme tekniğinin rutin kullanıma girmesi ve teknolojik ilerlemelerle birlikte antenatal dönemde tanı konulan konjenital akciğer malformasyonlarının sıklığı artmıştır. Buna paralel olarak prenatal tedavi seçenekleri tartışılmaya başlamıştır. Bu anomalilerden biri olan konjenital kistik adenomatooid malformasyon (KKAM) görüntüleme yöntemlerinde akciğerlerde anormal hava (Tip-1), hava-sıvı seviyeleri olan (Tip-2) veya solid görümlü sıvı ile dolu kistlerin görülmesi (Tip-3) ile karakterize konjenital bir malformasyondur (1). Her üç tipte mediastinal kayma, büyük damarların ve özefagusun kompresyonuna sekonder olarak

hidrops ve polihidramnios gelişebilmektedir (1). Prognoz da bu bulguların mevcudiyetine bağlı olarak değişmektedir. Prenatal erken tanı KKAM'un medikal yönetimi için son derece önemlidir.

Biz de 22. gebelik haftasında kliniğimize rutin kontrol için müracaat eden ve fetusunda konjenital kistik adenomatooid malformasyon (Tip 1) tespit edilen 24 yaşındaki olguyu sunarak literatür bilgileri eşliğinde tartışmayı amaçladık.

OLGU

24 yaşında, G1, P0, 22. gebelik haftasında bulunan olgu rutin kontrol ve anomalî taraması için perinatoloji polikliniğimize başvurdu. Fizik muayenesi ve rutin kan biokimyası normal olan gebenin ultrasonografik incelemesinde fetusta sol



Resim 1. 22. gebelik haftasında aksiyel tomik kisti, akciğerde kistik yapılar.



Resim 2. 35. gebelik haftasında aksiyel kistik yapılar.

hemitoraks içinde sol akciğer alt ve üst lobu içeren birden fazla sayıda ve değişik büyüklükte çapı 0.5 cm'i aşan pür kistik yapılar izlendi (Resim 1). Diğer akciğer normal görüntüde izlendi. Kalp anatomik olarak normal görüntüde idi ve yer değiştirmemişti. Mide ve barsaklar aksiyel kesitte ve sagittal kesitlerde normal anatomide ve yerindeydi. Doppler ultrasonografi ile lezyona giden sistemik dolaşımdan köken alan bir damar izlenmedi. Eşlik eden başka bir anomali, fetal hidrops veya polihidramnios hali yoktu. Bu bulgular doğrultusunda olguya konjenital kistik adenomatoid malformasyon Tip 1 tanısı kondu. Aile ile yapılan konsültasyon sonrasında takip kararı alınan olgunun gebeliği 38. gebelik haftasına kadar problemsiz seyretti ve lezyonlarda ilerleyen gebelik haftalarında değişiklik olmadı (Resim 2). Gebeliğin 38. haftasında ailenin arzusu ile sezeryanla doğum gerçekleştirilerek 3100 gram, canlı, kız bebek doğurtuldu. APCAR sko-

ru 1 ve 5. dakikalarda sırasıyla 9 ve 10 idi. Doğum sonrası akciğer grafisi çekilen fetusta lezyonlar konfirme edildi. Neonatal dönemde solunum sıkıntısı semptomları gelişmeyen yenidoğana herhangi bir girişimde bulunulmayarak takibi alındı. Postpartum 3. ayında olan ve takibi çocuk cerrahisi kliniğince yürütülen bebeğin herhangi bir sağlık problemi olmamasına karşın, tekrarlayan alt solunum yolu enfeksiyonları riski ve gelişebilecek maligniteler açısından 1 yaşında cerrahi operasyon planlanmaktadır.

TARTIŞMA

Kistik adenomatoid malformasyon, terminal respiratuar bronşiolerin aşırı büyümesine bağlı oluşan akciğerin bir gelişim anomalisidir. Lezyon unilateral veya bilateral ve unilobuler veya multilobuler olabilir (1). İnsidansı 1/4000 ile 1/35.000 arasında belirtilmektedir (1,2). Etiyolojisi bilinmemektedir ve literatürde diğer sistem anomalilerinin, özellikle kardiyak, renal anomaliler ve kromozom aberasyonlarının kistik adenomatoid malformasyona eşlik edebileceği gösterilmiştir(1-4).

KKAM tanısı genellikle ultrasonografik incelemeler ile konulmaktadır. Son zamanlarda yapılan bir çalışmada Matsuoka ve ark.(5) prenatal dönemde şüpheli bulgulara sahip olgularda manyetik rezonans ile fetal toraksik anomalilerin tanısında ultrasona ilave katkı yapılıp yapılmadığını araştırmışlar özellikle atipik durumlarda ve multipl anomali varlığında ayırıcı tanıda manyetik rezonansın çok faydalı olduğunu saptamışlardır. Fuke ve ark.(6) ise fetal akciğer tutulum olan olgularda fetal pulmoner arter ana dallarında Doppler kan akımlarını ölçerek akselerasyon zamanı/ ejeksiyon zamanının gebeliğin 20-39. haftaları arasında sabit kaldığını, bu oranın pulmoner hipoplazi prediktivitesi için kullanılabileceğini öne sürmüşlerdir. Bizim olgumuzda tanı ultrasonografik olarak konuldu. Mediastinal kayma ya da fetal hidrops hali yoktu. Ayrıca tanıda düşünülmeli gereken diafragma hernisi ve pulmoner sekestrasyon, normal mide, abdomen anatomisi ve doppler sonografide kan akımlarının gösterilmesiyle ekarte edildi.

KKAM'da prognozu etkileyen en önemli faktör olarak tutulumun iki tarafı olup olmadığı ve fetal hidrops mevcudiyeti olarak belirtilmektedir (1,7,8). Adzick ve ark.(8) mikrokistik lezyonların (<5mm solid görüntümlü kistler) fetal hidrops ve

kötü prognozlu olduğunu, makrokistik lezyonların ise (>5mm, tek veya multipl kistler) daha iyi prognozlu olduğunu öne sürmüşlerdir. Kistik adenomatooid malformasyonda hidrops kardiak kompresyona bağlı olarak hemodinamik değişikliklere sekonder gelişmektedir (9). Hidrops gelişiminin prognozu olumsuz etkilediğinin bilinmesine karşın Diamond ve ark.(7) 19. gebelik haftasında fetal hidrops gelişmiş KKAM olgusunda spontan regresyon olduğunu ve son yirmi yıl içerisinde buna benzer 9 olgu daha olduğunu, bu nedenle hidrops gelişmiş olsa da spontan regresyon olabileceğini tahmin edilenden çok daha iyi olabileceğini vurgulamışlardır. Laberge ve ark.(2) da KKAM tanısı almış olgularda, olguların 1/3'ünde tanı konduktan sonra progresyon olsa da daha sonra spontan regresyon oranını %56 olarak belirtmişlerdir. Van Leeuwen ve ark.(10) ise bu olasılığı %43 olarak tespit etmişlerdir. Olgumuzda kötü prognoz kriteri olarak kabul edilen bilateral tutulum, akciğerlerin ileri derecede kompresyona uğraması ya da hidrops hali bulunmamaktaydı. Bu nedenle ailenin onayı da alınarak gebeliğin devamına karar verildi ve gebelik süresince lezyonlarda değişim izlenmedi.

Postpartum dönemde olgulara yaklaşım halen tartışmalıdır. Solunum yolu enfeksiyonları riski ve malignite gelişebileceği düşüncesiyle 1 yaş civarında segmentektomi ve lobektomi öneriler olduğu gibi (8,11), asemptomatik olguların spontan takip edilebileceğini öneriler de (10) bulunmaktadır.

Sonuç olarak KKAM fetal hidrops, akciğer hipoplazisi, prematürite veya eşlik edebilen diğer sistem anomalileri ile birlikte fetal veya neonatal dönemde kayıpla sonuçlanabilmektedir. Bununla birlikte olguların çoğunluğunda prognoz iyidir.

KAYNAKLAR

1. Pflü G, Nicolaides KH. Fetal anomalilerin prenatal tarama, 18-23. gebelik haftası ultrasonu. New York, Parthenon 1999;53-4
2. Laberge JM, Flageole H, Pugaoh D, Khalife S, Blair G, B-Estrault D, et al. Outcome of the prenatally diagnosed congenital cystic adenomatooid lung malformation: a Canadian experience. *Fetal Diagn Ther* 2001;16:178-86
3. James F, Deschamps F, Glacoune PL, Sadra P, Boulet P. Congenital adenomatooid cystic malformation of the lung and renal polycystosis. A fetal case report and review of the literature. *J Gynecol Obstet Biol Reprod* 1997;26:193-6
4. Roberts D, Swoney E, Walkiroshaw S. Congenital cystic adenomatooid malformation of the lung coexisting with recombinant chromosome 18. A case report. *Fetal Diagn Ther* 2001;16:65-7
5. Matsuzaka S, Takeuchi K, Yamazaki Y, Kaji Y, Sugimura K, Maruo T. Comparison of magnetic resonance imaging and ultrasonography in the prenatal diagnosis of congenital thoracic abnormalities. *Fetal Diagn Ther* 2003;18: 447-53
6. Fukui S, Kazuaki T, Mu J, Wazada K, Takemura M, Mizuoka N, Murata Y. Antenatal prediction of pulmonary hypoplasia by acceleration time/ejection time ratio of fetal pulmonary arteries by doppler blood flow velocimetry. *Am J Obstet Gynecol* 2003; 188:228-33
7. Diamond IR, Wales PW, Smith SD, Fecteau A. Survival after CCAM associated with ascites: A report of a case and the literature. *J Pediatr Surg* 2003;38:E1-3
8. Adzick NS, Harrison MR. Management of the fetus with a cystic adenomatooid malformation. *World J Surg* 1993; 17:342-9
9. Mable WT, Bychik J, Tian ZY, Cohen MS, Howell LJ, Crombleholme TM, et al. Echocardiographic evaluation of the fetus with congenital cystic adenomatooid malformation. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2000;16:620-4
10. Van Leeuwen K, Teitelbaum DH, Hirsch RB, Austin E, Adelman SH, Polley TZ, et al. Prenatal diagnosis of congenital cystic adenomatooid malformation and its postnatal presentation, surgical indications, and natural history. *J Pediatr Surg* 1999; 34:794-8
11. Sitig SE, Asay GF. Congenital cystic adenomatooid malformation in the newborn: two case studies and review of the literature. *Respir Care* 2000; 45:1188-95