

Prenatal Tanısı Konmuş, Posterior Mediastinal Yerleşimli Enterik Duplikasyon Kist Olgusu

Melih Atahan Güven¹, Mahmut Gülgösteren², Şule Ekiz³, Serdar Ceylaner⁴, Gökhan Çıragil⁴

¹ Kabramanmaraş Sütçüimam Üniversitesi Tıp Fakültesi, Kadın Hastalıkları ve Doğum Anabilim Dalı, Kabramanmaraş

² Gaziantep Üniversitesi Tıp Fakültesi, Göğüs Cerrahisi Anabilim Dalı, Gaziantep

³ Gaziantep Üniversitesi Tıp Fakültesi, Patoloji Anabilim Dalı, Gaziantep

⁴ Kabramanmaraş Devlet Hastanesi, Kadın Hastalıkları ve Doğum Bölümü, Kabramanmaraş

Özet

Amaç: Gastrointestinal sistem (GİS) kaynaklı duplikasyon kisti, konjenital olarak nadir görülür (1/4500) ve en sık ileumdan orjinini alır. Olgu sunumunda posterior mediastene yerleşen kistik lezyonların ayırımının yapılması ve literatür eşliğinde duplikasyon kistin değerlendirilmesi amaçlanmıştır.

Olgu: 28. gebelik haftasında, sağ posterior mediastende yer alan kistik oluşum sebebi ve diafragma hernisi ön tanısı ile kliniğimize sevk edilen olgunun ultrasonografi ile fetal toraksın değerlendirilmesinde; diafragma konturlarının düzenli olduğu görüldü. Sağ posterior mediastende, inen aorta önüne yerleşen düzgün konturlu kistik oluşumu nedeniyle duplikasyon kisti düşünüldü. Ek ultrasonografi bulgusu olarak, tek umbilikal arter tespit edildi. Doğumdan sonra yenidoğana yapılan operasyon sonucu elde edilen materyalin patoloji değerlendirmesinde; prenatal tanı, mediastinal yerleşimli intestinal duplikasyon kisti olarak doğrulandı.

Sonuç: Obstetrisyen, genetik uzmanı ve toraks cerrahinin işbirliği ile yapılan değerlendirme; prenatal tanıların aile tarafından anlaşılması ve olası postnatal operasyonların değerlendirilmesi açısından önem taşımaktadır.

Anahtar kelimeler: Duplikasyon kisti, Ultrasonografi, Fetüs.

A CASE REPORT OF PRENATALLY DIAGNOSED DUPLICATION CYST LOCATED AT POSTERIOR MEDIASTINUM

Background: Duplication cysts originated from gastrointestinal system (GIS) are rare anomalies (1/4500) and these cysts are most commonly encountered from ileum. In this case report, differentiation of cystic lesions located at posterior mediastinum and evaluation of duplication cyst in the view of literature is aimed.

Case: A pregnant women at 28 week of gestation was referred to our clinic as fetus presenting with a cystic lesion located at posterior mediastinum which was suspected as diaphragmatic hernia. In the evaluation of fetal thorax, normal diaphragm and a smooth cystic structure located in the front of the descending aorta and in the right side of posterior mediastinum were seen in which it was thought to be a duplication cyst. In addition to the above ultrasonographic features, single umbilical artery was observed. After vaginal delivery, surgical operation was performed and pathological evaluation of the cyst confirmed prenatal diagnosis of intestinal duplication cyst.

Conclusion: Cooperation of obstetrician, geneticist and thoracic surgeon during evaluation of such cases has an importance on understanding of prenatally diagnosed disorder by family and planning of postnatal operations.

Keywords: Duplication cyst, Ultrasonography, Fetus.

Giriş

Gastrointestinal sistem (GİS) kaynaklı duplikasyon kistleri; konjenital olarak nadir görülen (1/4500) ve neonatal dönemde hafif erkek dominansı (1.2:1) ile seyreden anomalilerdir. GİS boyunca herhangi bir yerde izlenebilir ve sadece % 2'den az bir kısmı posterior mediastene yerleşir. GİS duplikasyon kistleri en sık ileumdan kaynaklanır.^{1,2} Bu duplikasyon kistlerinin içerdiği ortak özellikler Ladd tarafından; a- kas tabakası içermesi, b- intestinal sistemi içeren epitelyal yapı içermesi, c- gelişen yapının bir kısmının intestinal sisteme tutunmuş olması, olarak bildirilmiştir.³

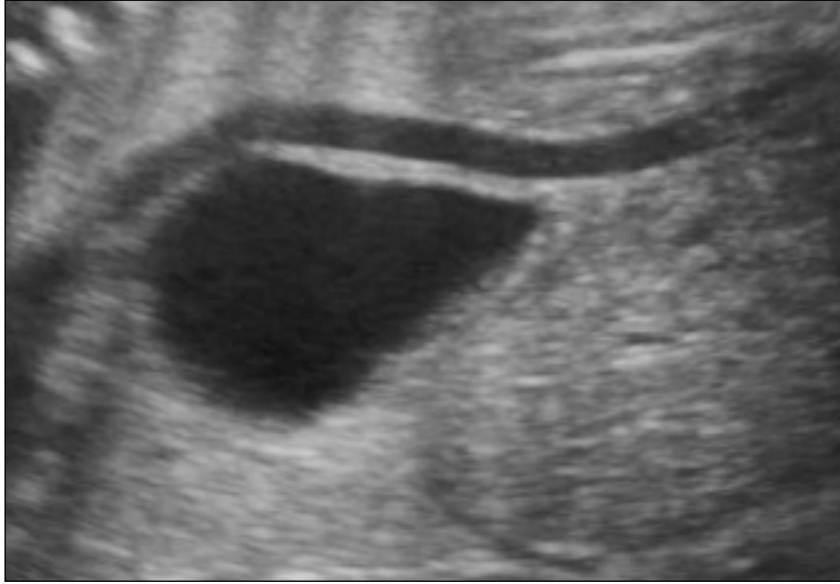
GİS duplikasyon kistleri klinik ve patolojik olarak; 1. Enterik duplikasyonlar ve kistler (intestinal epitel ile örtülü), 2. Bronkojenik kistler (respiratuar epitel ile örtülü), 3. Nöroenterik kistler (vertebral anomali ile ilişkili veya sinir sistemi ile bağlantısı olan) adlandırılırlar.^{4,5} İntestinal sisteme ait duplikasyonların birçok formunun olması, tek bir embriyolojik oluşum teorisini ortaya koyamamaktadır. Notokordun GİS ile eş zamanlı divertikülazasyonunda yaşanan problemler, normal embriyolojik süreçte yer alan intestinal divertikülizasyonun regresyona uğramaması sebepler arasında gösterilmektedir.^{5,6}

Tek umbilikal arter (TUA); normalde iki arter ve bir venden oluşan umbilikal kordun, arterlerinden birinin olmaması ile meydana gelir. Beyaz ırkta görülme sıklığı % 0.9-1.2 arasında bildirilmiştir.^{7,8} TUA, yapısal ve kromozom anomaliler ile beraber izlenebilir. İzole TUA olgularında kromozom anomali riski düşük iken, ek ultrason bulgusu ile seyreden olgularda anöploidi izlenme şansı artar.^{9,10}

Olgu

28 yaşında G1 P0 ve 28. gebelik haftasında olan gebe, fetal toraks içinde ekojen olmayan, sağ posterior mediastende yer alan kistik lezyon nedeniyle ve diafragma hernisi ön tanısı ile Kahramanmaraş, Sütçüimam Üniversitesi Tıp Fakültesi, Kadın Hastalıkları ve Obstetri Kliniği'ne sevk edildi. Eşlik edebilecek olası anomalilerin tanısı amacıyla yapılan fetal ekokardiografide situs anomalisi ve kardiak patoloji saptanmadı.¹¹ Ultrasonografi ile abdomen ve toraksın değerlendirilmesinde; mide boşluğu

gözlenmedi, diafragma konturları düzenli izlendi. Kalple aynı seviyede, sağ posterior mediastende ve inen aorta önüne yerleşen 25x33 mm boyutlarında düzgün konturlu kistik oluşum tespit edildi (Şekil 1 ve 2). Kistik yapının renkli Doppler ile değerlendirilmesinde kanlanmasını sağlayacak belirgin bir kan akımı izlenmedi, kistin periferindeki dokulardan beslendiği düşünüldü. Akciğerler bilateral olarak normal ekojenitede izlendi. Yukarıda belirtilen ultrasonografik bulgulara ek olarak, umbilikal kord değerlendirmesinde tek umbilikal arter (sol umbilikal arter yokluğu) tespit edildi. Amnion sıvı miktarı normal sınırlar içindeydi. Ultrasonografik bulguların eşliğinde olabilecek kromozom sayı ve yapı bozukluklarını belirtmek amacı ile aileye genetik danışma verildi (S.C) ve aile fetal karyotip tayini için kordosenteze karar verdi. Karyotip 46, XX olarak tespit edildi. Karyotip tayinini takiben aile tarafından gebeliğin devamına karar verildi. Hamileliğin geri kalan döneminde rutin takiplerde daha önceden belirlenen bulgulara ek başka bir ultrasonografik patoloji izlenmedi. Bununla birlikte mideye ait görünüm gebeliğin ilerleyen döneminde izlenmekle beraber, normalden küçük boyutlardaydı. Gebeliğin 39. haftasında normal spontan vajinal doğum ile 3200 gr kız bebeği doğuran gebenin yenidoğanında vital fonksiyonları bozan herhangi bir problem izlenmekle beraber, sağ akciğerde solunum sesinin net duyulamadığı tespit edildi. Ek olarak doğumu takiben, plasenta ve eklerinin incelenmesinde tek umbilikal arter varlığı doğrulandı. Prenatal bulguların eşliğinde yenidoğana yapılan tetkiklerde toraksta yer alan kistik oluşum dışında başka bir patoloji belirlenmedi. Kistik yapının çevre dokularla ilişkisinin net olarak belirlenebilmesi amacı ile magnetik rezonans görüntüleme yapıldı; posterior mediastende özafagusa komşu, inen aorta önünde yer alan ve vertebra ile ilişkisi olmayan 3x3 cm'lik kistik oluşum tespit edilmesiyse prenatal tanı doğrulandı. Toraks cerrahisi ile yapılan konsültasyonlar sonucu operasyon kararı alındı.¹² Operasyonda; sağ postero-lateral torakotomi ile 5. interkostal aralıktan toraksa girildi. Eksplozasyonda ekstra parankimal yerleşimli, toraks duvarına yapışık, özafagusa komşu ve diafragmaya pedikülle uzanan 3x3 cm boyutlarında kistik kitle total olarak eksize edildi (Şekil 3). Operasyonu takiben yapılan patolojik incelemede; kistik oluşumun cidarının intestinal kaynaklı epitel-



Şekil 1. Diafragma kubbesi ile komşu ve inen aorta önünde yer alan duplikasyon kisti.

yal doku ile örtülü olduğu tespit edildi (Şekil 4) ve prenatal tanı mediastinal yerleşimli intestinal duplikasyon olarak doğrulandı. Operasyon sonrası herhangi bir komplikasyon izlenmedi.

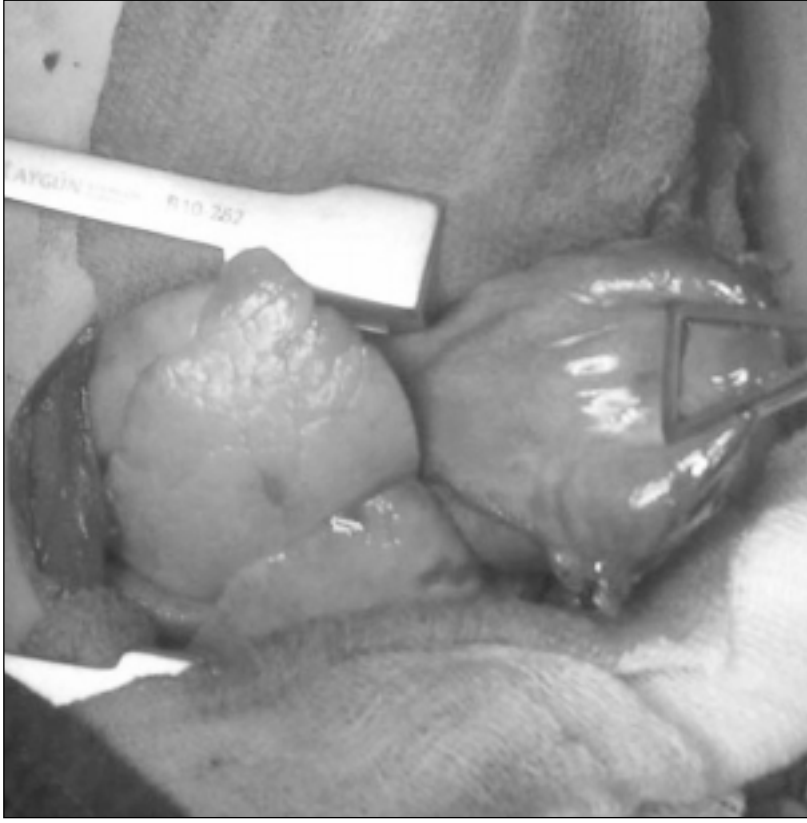
Tartışma

Mediastinal yerleşimli yapılar, tipik olarak çevre yapılar ile ilişkisiz, sferik yapıda kistik oluşumlar

olarak posterior mediastende yer alırlar.¹ GİS duplikasyon kistlerinin prenatal tanısı nadiren yapılmakta ve teşhislerin birçoğu neonatal dönemde kistin mediastende oluşturduğu kompresyona bağlı semptomlar vermesi ile konulmaktadır.² Prenatal dönemde tespit edilen posterior mediastinal yerleşimli kistik oluşumların ayırıcı tanısında; bronkojenik kistler, intestinal duplikasyon kistleri, kistik nörojenik tümörler, pulmoner sekestrasyon, kistik



Şekil 2. Toraksın kalp seviyesinden yapılan koranal kesitinde, duplikasyon kistinin kalp ile aynı seviyede yer alması ve görüntü olarak diafragma hernisini taklit etmesi.



Şekil 3. Operasyon sırasında duplikasyon kistin görünüşü.

adenomatoid malformasyon ve diafragma hernisi düşünülmelidir.¹³⁻¹⁶

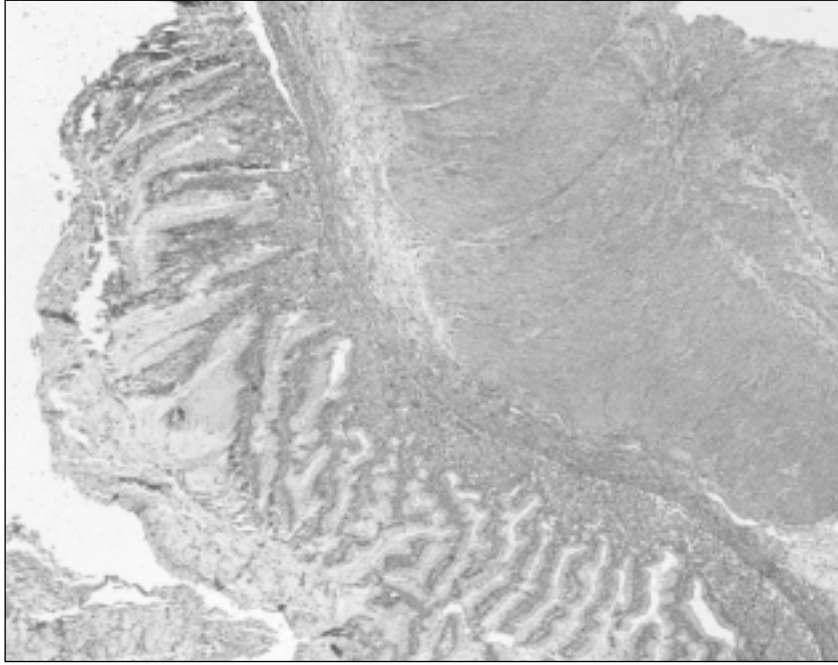
Kistik adenomatoid yapılar, ekojenik yapılardan kistik yapılara kadar değişken özellikler gösteren ve terminal respiratuar bronşioollerin aşırı büyümesine bağlı oluşan, akciğerin bir gelişim anomalisidir. Tip 1 özellikle makrokistlerle seyredip diafragma hernisi ve duplikasyon kist olguları ile karışabilmektedir. Kistik adenomatoid lezyonları trakea-bronşiyal sistemle ilişkilidirler.¹⁴ Olgumuzda tespit edilen kistik oluşumun, posterior mediastende akciğerin periferinde yer alması sebebi ve bronşiyal sistemle ilişkide olmaması sebebi ile kistik adenomatoid malformasyon tip 1 tanısından uzaklaştırıldı. Mide gebelik boyunca normal boyutlarında izlenmemekle beraber, diafragma konturlarının net olarak normal yapıda izlenmesi, kistik oluşum içinde barsak hareketlerinin izlenmemesi nedeni ile diafragma hernisi tanısı düşünülmüdü. Ultrasonografide midenin abdominal bölgede normal lokalizasyonunda terme kadar küçük olarak izlenmesinin mediastinal kistin

özafagusa olası kompresyonu sebebi ile oluşan yutma güçlüğüne bağlı olabileceğini düşündük. Bununla birlikte, olgumuzda terme kadar olan izlemde polihidroamnios gözlenmedi.

Bronkojenik kistler ise sıklıkla trakeaya komşu yapıda olan kistik oluşumlar olup, trakeo-bronşiyal sistemle ilişkide olabilir veya olmayabilirler.¹⁵ Bronşiyal kistlerin mediasteninde ortasında yer alması nedeni ve olgumuzda bulunan kistik yapının periferik lokalizasyonu sebebi ile bronkojenik tanısından da uzaklaştırıldı.

Posterior mediasten yerleşimli kistik oluşumun ultrasonografi ile incelenmesinde; vertebra ile ilişkisi ve vertebra anomalisi tespit edilmedi. Trakea normal lokalizasyonunda izlendi. Bu bulgular ile nöroenterik kist tanısını ortadan kaldırdı.^{4,5}

Olgumuzda, pulmoner sekestrasyonu akciğerde ekojenite artışına sebep olması ve sıklıkla kan akımını aortadan direk olarak alması sebebiyle düşünmedik.¹⁶



Şekil 4. Histolojik değerlendirmede, duplikasyon kistinin intestinal orjinli olduğunu gösteren yapılar.

TUA, yapısal anomaliler (genito-üriner, santral sinir sistemi, kardiovasküler, kas-iskelet sistemi) ve kromozom anomalisi ile beraber olabilir.^{7-10,17} Çoğul gebelik ve maternal diyabet durumlarında TUA'nın görülme sıklığı artar.¹⁷ Bizim olgumuzda TUA'ye sebep olabilecek maternal bir neden tespit edilmedi. Olgumuzda bulunan TUA'in posterior mediastende yer alan kistik lezyonla tesadüfi birlikteliğini düşünmemize rağmen, TUA'ye ek ultrasonografik bulgunun bulunması sebebi ile prenatal tanı amaçlı kordosentez uygulandı.^{9,10} Karyotip 46, XX olarak tespit edildi.

Duplikasyon kistleri hayatı tehdit edici komplikasyonlara yol açabilir,¹⁸ dolayısı ile kistik yapının tam eksizyonu tercih edilen tedavi yöntemidir. Fetüsün tanısı prenatal dönemde konmuş olup, cerrahi ve patoloji ile de doğrulanmıştır.

Sonuç

Obstetrisyen, genetik uzmanı ve toraks cerrahinin işbirliği ile yapılan değerlendirme; prenatal tanıların aile tarafından anlaşılması ve olası postnatal operasyonların değerlendirilmesi açısından önem taşımaktadır.

Kaynaklar

- Galvez Y, Skaba R, Kalousova J, Rouskova B, Hribal Z, Snajdauf J. Alimentary tract duplications in children: high incidence of associated anomalies. *Eur J Pediatr Surg* 2004; 14: 79-84.
- Geller A, Wang KK, Dimango EP. Diagnosis of foregut duplication cysts by endoscopic ultrasonography. *Gastroenterology* 1995; 109: 838-42.
- Ladd WE. Duplications of the alimentary tract. *South Med J* 1937; 30: 363-71.
- Arvin IP, Diana LF. Mediastinal cysts and tumours. *Pediatric Surgery* 1998; 5: 839-51.
- Rammurthy DV, Soans B, Mohan M, Gupta HO, Baijal VN, Kulshrestha R. Enterogenic cyst in mediastinum. *Indian Pediatr* 1990; 27: 1109-11.
- Veeneklas GMH. Pathogenesis of intrathoracic gastrogenic cyst. *Am J Dis Child* 1952; 83: 500-7.
- Froehlich LA, Fujikura T. Follow-up of infants with single umbilical artery. *Pediatrics* 1973; 52: 6-13.
- Lilja M. Infants with single umbilical artery studied in a national registry. *Paediatr Perinat Epidemiol* 1991; 5: 27-36.
- Chow JS, Benson CB, Doubilet PM. Frequency and nature of structural anomalies in fetuses with single umbilical arteries. *J Ultrasound Med* 1998; 17: 765-68.
- Nyberg DA, Mahony BS, Luthy D, Kapur R. Single umbilical artery: Prenatal detection of concurrent anomalies. *J Ultrasound Med* 1991; 10: 247-53.
- Güven M.A, Carvalho J, Ho Y, Shinebourne E. Sequential Segmental Analysis of the Heart. *Artemis* 2003; 4: 21-3.
- Karnak I, Öcal T, Şenocak ME, Tanyel FC, Büyükpamukçu N. Alimentary tract duplications in children: report of 26 years' experience. *Turk J Pediatr* 2000; 42: 118-25.

13. Overhous M, Decker P , Zhou M, Textor HJ, Hirner A, Scheurlen C. The Congenital duplication cyst a rare differential diagnosis retrosternal pain and syphagia in young patient. *Scand J Gastroenterol* 2003; 38: 337-40.
14. Stocker JT, Madewell JE, Drake RM. Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung. Classification and morphologic spectrum. *Hum Pathol* 1977; 8: 155-71.
15. Pierson RN 3rd, Mathisen DJ. Pedicled pericardial patch repair of a carinal bronchogenic cyst. *Ann Thorac Surg* 1995; 60: 1419-21.
16. Romero R, Chervenak FA, Kotzen J, Berkowitz RL, Hobbins JC. Antenatal sonographic findings of extralobar pulmonary sequestration. *J Ultrasound Med* 1982; 1: 131-2.
17. Persutte WH, Hobbins JC. Single Umbilical artery: a clinical enigma in modern prenatal diagnosis. *Ultrasound Obstet Gynecol* 1995; 6: 216-29.
18. Hajjar W, El-Maday Y, Ashour M, Al- Kattan K. Life threatening complications caused by bronchogenic and oesophageal duplication cysts in a child. *J Cardiovasc Surg* 2003; 44: 135-7.