

Bilateral Tip 1 konjenital kistik adenomatoid malformasyon: Olgu sunumu

Resul Arısoy, Emre Erdoğan, Oya Pekin, Oya Demirci, Pınar Kumru, Semih Tuğrul

S.B. Zeynep Kamil Kadın ve Çocuk Hastalıkları Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Perinatoloji Birimi, İstanbul

Özet

Amaç: Prenatal tanı almış bilateral Tip 1 konjenital kistik adenomatoid malformasyon olgusunun sunulması ve yönetiminin tartışılması amaçlanmıştır.

Olgu: Yirmi yedi yaşında gravida 4, parite 2, abort 1 olan gebe 25+5 gebelik haftasında hidrops fetalis ön tanısı nedeniyle kliniğimize refere edilmiştir. Fetüsün değerlendirilmesinde bilateral akciğerlerde en büyüğü 26x24 mm boyutlarında multiloküler anekoik kistik yapılar, kalp aksının sola kaydığı ve yoğun assit saptandı. Diğer sistemlerin muayenesinde ek anomali saptanmadı. Tip 1 konjenital kistik adenomatoid malformasyon ön tanısı konularak; aile fetüsün prognozu açısından bilgilendirildi ve gebeliğin terminasyonu bir seçenek olarak sunuldu. Postmortem patoloji incelemesinde de tanı doğrulandı.

Sonuç: Tip 1 konjenital kistik adenomatoid malformasyon olgularının ayırıcı tanısı ve eşlik eden diğer anomalilerin varlığı yönetim açısından önemlidir. Erken fetal hidropsun eşlik ettiği bilateral Tip 1 konjenital kistik adenomatoid malformasyon olgularında prognoz kötü olup; gebeliğin tahliyesi önerilebilir.

Anahtar sözcükler: Bilateral konjenital kistik adenomatoid malformasyon, prenatal tanı, yönetim.

Bilateral type 1 congenital cystic adenomatoid malformation: a case report

Objective: It is aimed to present a case of bilateral type 1 congenital cystic adenomatoid malformation which is prenatally diagnosed, and to discuss the management in these cases.

Case: A 27-year-old, gravida 4, parity 2, abort 1 patient was referred to our clinic with an initial diagnosis of hydrops fetalis at 25+5 weeks gestation of pregnancy. In the evaluation of fetus, it was detected by ultrasonography that bilateral pulmonary multilocular anechoic cystic lesions which were measured as maximum 24x26 mm were present, cardiac axis shifted to left, and common ascites were present. No additional anomaly was detected during the examinations of other systems. After the diagnosis of type 1 congenital cystic adenomatoid malformation, parents were informed about the fetal prognosis and termination of pregnancy was put forward as an option. Diagnosis was confirmed by the postmortem pathological examination.

Conclusion: The differential diagnosis of type 1 congenital cystic adenomatoid malformation and the presence of concomitant anomalies are important for the management of these cases. The prognosis is poor in cases with bilateral type 1 congenital cystic adenomatoid malformation accompanied by early hydrops fetalis, and the termination of pregnancy can be offered.

Key words: Bilateral congenital cystic adenomatoid malformation, prenatal diagnosis, management.

Giriş

Konjenital kistik adenoid malformasyon (KKAM) terminal bronşiyollerin proliferasyonu ve anormal alveoller gelişim ile karakterize hamartomatöz bir akciğer lezyonudur.^[1,2] Etiyolojisi tam olarak ortaya konula-

mamış olup; artmış apoptozisin patolojisinde rol aldığı ve HOXB5, FGF7 ve PDGFB genleri ile ilişkili olduğu tespit edilmiştir.^[3,4] Malformasyon ilk olarak Stocker tarafından 1977 yılında kistlerin büyüklüğüne göre üç tip olarak sınıflandırılmıştır.^[5]

Yazışma adresi: Dr. Resul Arısoy, Acıbadem Cad. No: 177
Zafer Apt. Daire: 12, İstanbul.
e-posta: drresular@hotmail.com

Geliş tarihi: 18 Ekim 2012; **Kabul tarihi:** 21 Aralık 2012

Bu yazının çevrimiçi İngilizce sürümü:
www.perinataljournal.com/20120203009
doi:10.2399/prn.12.0203009
Karekod (Quick Response) Code:



Stocker 2002 yılında KKAM sınıflandırmasına Tip 0 ve 4 ilave edilerek beş tip olarak güncellemiştir. Tip 0; trakea ve bronkustan kaynaklanan küçük kistik letal lezyonlar olup çok nadirdir. Tip 1; distal bronkus ve proksimal bronşiyollerden kaynaklanan 3-10 cm büyüklüğünde kistik lezyonları içeren grup olup, KKAM olgularının %50-70'ini içerir. Tip 2; terminal bronşiyollerden kaynaklanan 0.5-2 cm boyutlarında ve veya solid lezyonları eşlik edebildiği gruptur. Tip 2, KKAM olgularının %15-30'u olup diğer sistem anomalilerinin en sık (%60) birliktelik gösterdiği gruptur. Tip 3; asiner dokudan kaynaklanıp mikrokistik solid hiperekojen lezyonları içerir; KKAM olgularının %5-10'udur. Tip 4 alveolar dokudan kaynaklanıp, ≥ 10 cm kistik lezyonları içerir. Sıklığı KKAM olgularının %5-15'i olup; özellikle plevropulmoner blastoma ile ilişkilidir.^[6]

Adzick ve ark. da KKAM'yi ultrasonografik görünümüne göre iki tipe ayırmışlar; tabloyu mikrokistik (<5 mm kistik veya solid lezyonlar) ve makrokistik (>5 mm kistik lezyonlar) tip olarak sınıflandırmışlardır.^[7] KKAM olgularının büyük çoğunluğu ünilateral olup; akciğerin tek bir lobu ile sınırlı lezyonlardır.

Bu sunum ile ikinci trimesterde tanı almış, hidrops fetalisin eşlik ettiği bilateral Tip 1 konjenital kistik adenomatoid malformasyon olgusunun tanı ve yönetiminin tartışılması amaçlanmıştır.

Olgu Sunumu

Yirmi yedi yaşında gravida 4, parite 2, abort 1 olan gebe, 25+5 gebelik haftasında hidrops fetalis ön tanısı



Şekil 1. Transvers kesitte bilateral Tip 1 KKAM görüntüsü. [Bu şekil, derginin www.perinataldergi.com adresindeki çevrimiçi sürümünde renkli görülebilir]

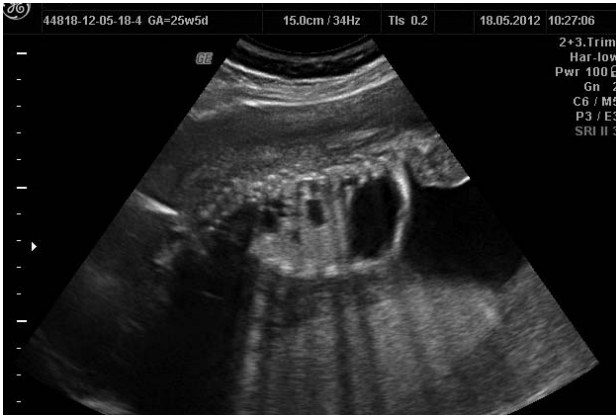
ile kliniğimize refere edilmiş olup; medikal ve obsterik hikayesinde özellik saptanmamıştır. Fetüsün ultrason muayenesinde bipariyetal çap 65 mm, baş çevresi 254 mm, femur uzunluğu 46 mm, abdomen çevresi 342 mm (>97. persentil) ve amniyon sıvı indeksi 200 mm olarak ölçüldü. Fetüsün değerlendirilmesinde bilateral akciğerlerde en büyüğü 26x24 mm boyutlarında multi-loküler anekoik kistik yapılar (**Şekil 1-3**), kalp aksının sola kaydığı (85 derece), yaygın asit (**Şekil 4**) ile birlikte cilt ödemi ve hidrosel gözlemlendi. Diğer sistemlerin muayenesinde ek anomali saptanmadı. Hidrops fetalisin eşlik ettiği bilateral Tip 1 konjenital kistik adenomatoid malformasyon ön tanısı konuldu. Aile fetüsün muayene bulguları ve prognoz açısından bilgilendirildi ve gebeliğin sonlandırılması seçeneği sunuldu. Ailenin onamı alındı. Fetüse intrakardiyak potasyum uygulaması yapıldı. 400 µgr misoprostol vaginal yol ile indüksiyon yapılarak 1650 gram ağırlığında, hidropik görünümde erkek fetüs kalp atımı negatif olarak doğurtuldu. Postmortem patoloji incelemesinde de hidrops fetalis ve KKAM tanıları doğrulandı. Ek histopatolojik tanı saptanmadı.

Tartışma

Konjenital kistik adenoid malformasyonun sıklığı 1/11.000-35.000 olup; olguların %80-95'i ünilateral ve akciğerin tek bir lobunu ilgilendirir.^[8,9] KKAM ikinci trimester ultrason muayenesinde akciğerlerde solid, kistik veya her iki formu da içeren ekojenik lezyonlar ola-



Şekil 2. Sagittal kesitte sağ akciğerde Tip 1 KKAM görüntüsü. [Bu şekil, derginin www.perinataldergi.com adresindeki çevrimiçi sürümünde renkli görülebilir]



Şekil 3. Sagittal kesitte sol akciğerde Tip 1 KKAM görüntüsü.



Şekil 4. Transvers kesitte assit görüntüsü. [Bu şekil, derginin www.perinataldergi.com adresindeki çevrimiçi sürümünde renkli görülebilir]

rak tanı alırlar.^[8-11] Gornall ve ark. prenatal dönemde KKAM için ultrasonografinin duyarlılığını %81 ve pozitif prediktif değerini %57 olarak bildirmişlerdir.^[9] KKAM'nin prenatal tanısında hata oranını azaltmak için; kistik teratom veya nöreterik kist gibi mediastinal lezyonlar; diafragma hernisi, ekstralobar ve intralobar bronkopulmoner sekestrasyon, lobar amfizem ve bronkojenik kist ayırıcı tanısı yapılmalıdır.^[8-12] Ayırıcı tanıda Doppler ultrason ve özellikle ileri gebelik haftalarında fetal MRI faydalı olmaktadır. KKAM'nin bronkopulmoner sekestrasyon, trakeal obstrüksiyon, bronşiyal atrezi ve lobar amfizemle birlikteliği nadir değildir.^[10]

Illanes ve ark. 43 KKAM olgusunu içeren çalışmalarında; olguların %56'sında makrokistik lezyonlar (>5 mm), %67'sinde mediastinal kayma ve %19'unda hidrops fetalis olduğunu tespit etmişler. Ayrıca hidrops gelişen olguların mortalite oranını %75 olarak bildirmişlerdir.^[10] Ierullo ve ark., 34 KKAM olgusunu incelemişler ve olguların %20.6'sının makrokistik, tamamının ünilateral olduğunu, 79.4'ünde mediastinal kayma bulunduğunu ve %17.6'sında da hidrops geliştiğini bildirmişlerdir.^[11] Biz de olgumuzda bilateral akciğerlerde makrokistik multioküler lezyonlar, kalp aksının sola kaydığı ve hidrops saptadık.

Calvert ve ark. da KKAM olgularının tamamının ünilateral olduğunu ve %8.7'sinde hidrops geliştiğini tespit etmişler. KKAM olgularının %48'inin antenatal dönemde regresyona uğradığını ayrıca olguların %8.7'sinin de komplet regresyona uğradığını bildirmişlerdir.^[13] KKAM izole olup, diğer yapısal anomalileri ile birlikteliği nadirdir. Ancak Tip 2 KKAM olgularının kardiyak

(trunkus arteriyosus ve Fallot tetralojisi) ve renal anomaliler, gastrointestinal sistem atrezileri ve iskalet displazileri ile birlikteliği literatürde bildirilmiştir.^[8-14]

KKAM olgularının kromozom anomalileri ile ilişkisi bilinmemektedir. KKAM olgularının takip ve yönetimleri; gebelik haftası, KKAM volümüne (KKAM'nin ultrason görüntüsü elde edildikten sonra lezyonun yükseklik x uzunluk x genişlik x 0.52 formülü ile hesaplanır) veya CVR oranına (KKAM volümü/baş çevresi) göre planlanmalıdır. CVR >1.6 ise fetal hidrops riski yüksek olup hafta üç kez, eğer CRV =1.2-1.6 ise haftada iki kez veya CRV <1.2 ise haftada bir kez fetal değerlendirme yapılması önerilmektedir.^[16-18] CRV'nin gebeliğin 20-25. haftaları arasında hızlı bir artış gösterdiği, 25. haftadan sonra azaldığı bildirilmiş olup; bu haftalardaki takiplerin önemli olduğu vurgulanmıştır.^[16]

Fetüsün takibinde diğer önemli parametreler olan mediastinal kayma varlığı, amniyon sıvı indeksi, umbilikal arter Doppler akım paterni, duktus venosus Doppler akım paterni ve plasental kalınlık kullanılmaktadır. Tip 1 KKAM olgularında prognoz genellikle iyi olup, hidrops fetalis, assit, polihidroamniyos, bilateral akciğer tutulumu ve mediastinal kayma varlığında prognoz kötüdür.^[8-13,15] Hidropsun eşlik etmediği izole olgular üç haftada bir takip parametreleri ile değerlendirilmelidir.^[8] Tek veya multipl büyük kistik lezyonlar içeren KKAM ve eşlik eden hidrops olgularında; diğer yapısal ve kromozomal anomalilerin varlığı dışladıktan sonra gebelik haftası eğer 32. haftadan daha küçük ise torakoamniyotik şantın faydalı olduğu gösterilmiştir. Fakat torakosentezin etkili olmadığı ve kısa sürede kist

içeriğinin yeniden biriktiği bildirilmiştir. Multikistik veya semisolid veya ağırlıklı solid lezyonların varlığında torakoamniyotik şant önerilmemektedir. Otuz ikinci gebelik haftasından sonra da doğum planlamasının yapılması önerilmektedir.^[17,18]

Olgumuzda; bilateral akciğerlerde multipl kistik lezyonların saptanması ve ailenin uyumsuzluğu nedeniyle torakoamniyotik şant düşünülmedi. Ailenin de isteği üzerine bilateral tip 1 KKAM ve hidrops fetalis tanıları ile gebelik termine edildi.

Sonuç

Tip 1 konjenital kistik adenomatoid malformasyon olgularının ayırıcı tanısı ve eşlik eden diğer anomalilerin varlığı yönetim açısından önemlidir. İzole Tip 1 konjenital kistik adenomatoid malformasyon olgularında prognoz iyi olup; konservatif olarak takip edilebilir. Multikistik bilateral Tip 1 konjenital kistik adenomatoid malformasyon olgularında, hidrops fetalis, assit, polihidroamniyos ve mediastinal kayma varlığında prognoz kötü olup; gebeliğin tahliyesi önerilebilir.

Çıkar Çakışması: Çıkar çakışması bulunmadığı belirtilmiştir.

Kaynaklar

1. Argeitis J, Botsis E, Kairi-Vassilatou D, Hasiakos D, Papakonstantinou K, Kondi-Pafiti A. Congenital cystic adenomatoid lung malformation: report of two cases and literature review. *Clin Exp Obstet Gynecol* 2008;35:76-80.
2. Schott S, Mackensen-Haen S, Wallwiener M, Meyberg-Solomayer G, Kagan KO. Cystic adenomatoid malformation of the lung causing hydrops fetalis: case report and review of the literature. *Arch Gynecol Obstet* 2009;280:293-6.
3. Volpe MV, Pham L, Lessin M, Ralston SJ, Bhan I, Cutz E, et al. Expression of Hoxb-5 during human lung development and in congenital lung malformations. *Birth Defects Res A Clin Mol Teratol* 2003;67:550-6.
4. Jancelewicz T, Nobuhara K, Hawgood S. Laser microdissection allows detection of abnormal gene expression in cystic adenomatoid malformation of the lung. *J Pediatr Surg* 2008;43:1044-51.
5. Stocker JT, Madewell JE, Drake RM. Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung. Classification and morphologic spectrum. *Hum Pathol* 1977;8:155-71.
6. Stocker JT. Congenital pulmonary airway malformation – a new name for and an expanded classification of congenital cystic adenomatoid malformation of the lung. *Histopathology* 2002;41:424-31.
7. Adzick NS, Harrison MR, Glick PL, Globus MS, Anderson RL, Mahony BS, et al. Fetal cystic adenomatoid malformation: prenatal diagnosis and natural history. *J Pediatr Surg* 1985;20:483-8.
8. Sfakianaki AK, Copel JA. Congenital cystic lesions of the lung: congenital cystic adenomatoid malformation and bronchopulmonary sequestration. *Rev Obstet Gynecol* 2012;5:85-93.
9. Gornall AS, Budd JL, Draper ES, Konje JC, Kurinczuk JJ. Congenital cystic adenomatoid malformation: accuracy of prenatal diagnosis, prevalence and outcome in a general population. *Prenat Diagn* 2003;23:997-1002.
10. Illanes S, Hunter A, Evans M, Cusick E, Soothill P. Prenatal diagnosis of echogenic lung: evolution and outcome. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2005;26:145-9.
11. Ierullo AM, Ganapathy R, Crowley S, Craxford L, Bhide A, Thilaganathan B. Neonatal outcome of antenatally diagnosed congenital cystic adenomatoid malformations. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2005;26:150-3.
12. Lecomte B, Hadden H, Coste K, Gallot D, Laurichesse H, Lemery D, et al. Hyperechoic congenital lung lesions in a non-selected population: from prenatal detection till perinatal management. *Prenat Diagn* 2009;29:1222-30.
13. Calvert JK, Boyd PA, Chamberlain PC, Syed S, Lakhoo K. Outcome of antenatally suspected congenital cystic adenomatoid malformation of the lung: 10 years' experience 1991-2001. *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed* 2006;91:26-8.
14. Orpen N, Goodman R, Bowker C, Lakhoo K. Intralobar pulmonary sequestration with congenital cystic adenomatoid malformation and rhabdomyomatous dysplasia. *Pediatr Surg Int* 2003;19:610-1.