

Konjenital kistik adenomatoid malformasyonda prenatal ultrasonografik tanı

Mahmut Kacar, Dilek Ünlübay, Selma Uysal, Didem Oruç Cömert

D. Ünlübay, S. Uysal (E)
S. B. Ankara Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Radyoloji
Kliniği, Ankara

M. Kacar, D. Cömert
Keçiören Hastanesi Radyoloji Bölümü, Ankara

Konjenital kistik akciğer hastalıkları kistik adenomatoid malformasyon (KAM), lobar amfizem, pulmoner sekestrasyon ve bronkojenik kist olmak üzere başlıca dört tipe ayrılır. Bunlar histolojik olarak farklı olmalarına rağmen, klinik ve embriyolojik olarak benzer özellikler taşırlar. Bu nedenle kesin tanıları zor olup cerrahi gerektirir (1).

KAM, nadir bir gelişimsel anormalliktir. Önceleri neonatal dönemde solunum sistemi semptomlar yarattığında, yapılan klinik ve radyolojik incelemeler sonucunda tanısı konabilirken; günümüzde antenatal ultrasonografi (US) ile intrauterin dönemde saptanabilmektedir (2).

Biz 3 olgu nedeniyle, KAM'nin prenatal dönem US bulgularını tartıştık.

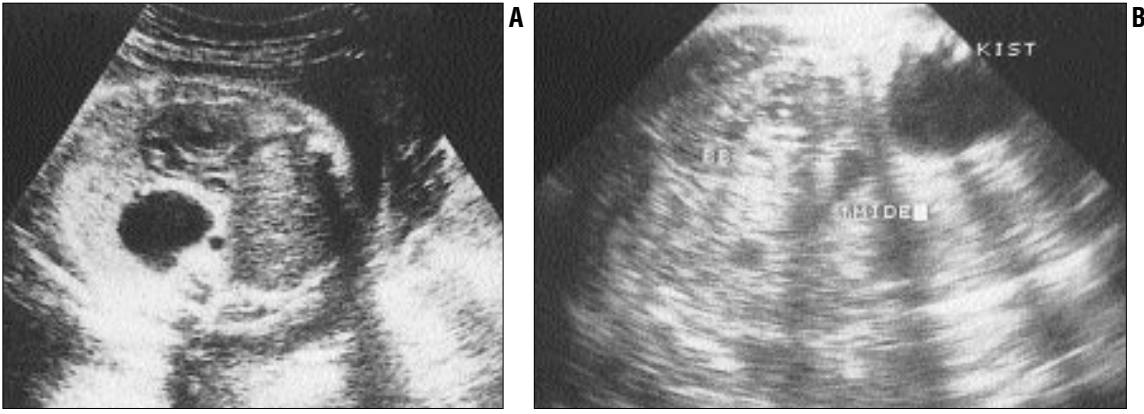
Olgu bildirisi

Olgu 1

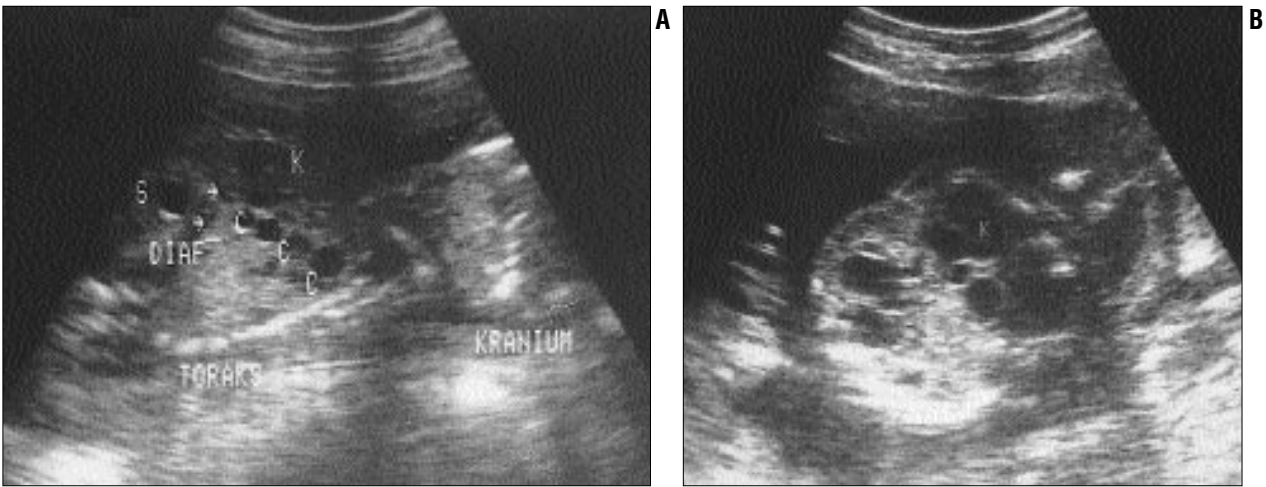
Renal tutulumu olan sistemik lupus eritamatozisli (SLE) annede yapılan obstetrik US'de gebelik ölçümlerine göre; 22 haftalık tek erkek fetus saptandı. Fetal sol hemitoraks alt zonda yerleşim gösteren, mediastende yer değiştirmeye ve sağ akciğerde belirgin volüm kaybına yol açmayan, düzgün konturlu, 32x28 mm boyutlarında, uniloküle, pür kistik kitle lezyonu saptandı (Resim 1). Sol hemidiafragma ve mide normal lokalizasyonda gözlemlendi. Fetusta eşlik eden başka anomali saptanmadı. Sol hemitorakstaki bu lezyon tip I KAM olarak yorumlandı. Hem anne kaynaklı riskli gebelik olması hem de hemitorakstaki lezyonun progresyonunun kontrolü amacıyla olgu yakın takibe alındı. Ayrıca SLE'li anne çocuklarında konjenital kardiyak defekt olabileceği göz önüne alınarak fetal ekokardiyografi planlandı. Bu tetkiki yaptırmaya gelmeyen anne 26. haftada; üç gündür çocukta hareket azlığı, dört-beş saatten beri devam eden sancı şikayetleri hastaneye başvurdu. Fizik muayenede çocuk kalp seslerinin alınamaması ve uterusun kontraksiyonlarının yanında, vajinal tuşede 5 cm dilatasyon ve %50'lik silinme vardı. Bunun üzerine olgu renal tutulumlu SLE zemininin oluşturduğu erken doğum eylemi olarak değerlendirildi ve doğum doğal seyrine bırakıldı.

Olgu 2

Hipertansif olan ve gebelik öncesinde bu nedenle kontrol altında bulundurulmuş annenin rutin obstetrik US'de gebelik ölçümlerine göre 24 haftalık tek erkek fetus izlendi. Fetal sağ hemitoraks inferior kesimin-



Resim 1. Fetal torakoabdominal bölge transvers (A) ve longitudinal (B) kesitlerinde sol hemitoraks alt zonda yerleşim gösteren, 32x28 mm boyutlarında, uniloküle, pür kistik kitle lezyonu (Tip I KAM). Longitudinal bakıda diafragma daha net izlenmekte olup, normal lokalizasyonda subdiafragmatik organları gözleniyor (bb: böbrek, ↑: mide).



Resim 2. Fetal longitudinal sonogramda (A) diaframanın (diaf) net seçildiği ve midenin (S) subdiafragmatik yerleşiminin yanısıra kalbin (K) sağ yanında mikrokistlerden oluşmuş kitle. Transvers kesitte (B) kistik kitlenin (K) kalp ile ilişkisi daha net seçilebiliyor (tip II KAM).

de çok sayıda mikrokistlerden oluşan ve aynı taraf akciğerde volüm kaybına neden olan kitle lezyonu mevcuttu. Sol hemidiafragma ve mide normal lokalizasyonda gözlemlendi (Resim 2). Fetusta eşlik eden başka bir patoloji saptanmadı. Sağ hemitorakstaki bu lezyon sonografik olarak tip II KAM olarak değerlendirildi. Bir ay sonra yapılan kontrol US'lerde lezyon devam etmekteydi. Anne 32. haftada hastaneye vajinal kanama, genel durum bozukluğu ve yoğun sancılarla başvurdu. Fizik muayenede çocuk kalp sesi alınamadı, tetanik tarzda uterusun kontraksiyonları vardı. Hipertansiyon zemininde gelişmiş plasental ayrılma olarak tanı konup, erken doğum eylemi olarak yorumlandı. Olgu sezaryen ile alındı.

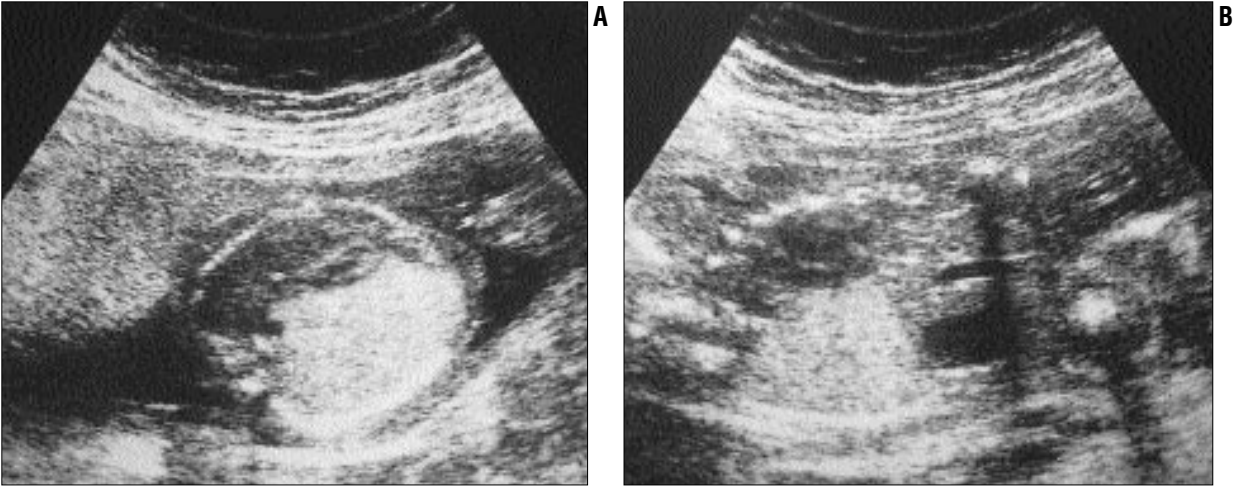
Olgu 3

Yapılan rutin obstetrik US'de 19 haftalık kız fetus izlendi. Fetal sol hemitoraks alt zonda, inferiorda diafragma kadar uzanımı seçilen, medias-tende belirgin sağa doğru yer değişikliğine yol açarak sağ akciğerde volüm kaybına neden olan, düzgün dış konturlu, homojen-hiperekojen solid kitle lezyonu mevcuttu (Resim 3). Bu görünüm tip III KAM ile uyumlu olarak yorumlandı. Olgu 20. haftada heyet kararı ile medikal abortus oldu.

Tartışma

KAM pulmoner dokuda primer gelişimsel bir defekt olup, 5-6 gebelik haftasında bronşioalveoler maturasyonun duraklaması ve mezenşimal hücrelerin aşırı çoğalması ile meydana gelen hamartomatöz bir lezyondur.

İlk defa Chin ve Tang tarafından 1949'da diğer akciğer kistik lezyonlarından ayrı olarak tariflenmiştir (2). Konjenital akciğer malformasyonlarının %25'ini ve konjenital kistik akciğer malformasyonlarının %95'ini oluşturur (3). Erkeklerde daha sık olup, herhangi bir lobda yer kaplayabilir. Tek lobun tutulma riski ise %95, bilateral olarak görülme sıklığı %2'dir (2). Stocker ve arkadaşları tarafından 1977'de klinik, makroskopik ve mikroskopik kriterler doğrultusunda 3 subtipi ayrılmıştır. Tip I % 50 oranında görülür. Çapı 2 cm'nin üzerinde, kalın duvarlı, bronş ile ilişkili ise hava veya sıvı içeriği saptanabilen, silyalı psödodistrafiye 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



Resim 3. Fetal toraks transvers (A) ve longitudinal (B) kesitinde sol hemitoraksta diafragmaya uzanan, akciğerde volüm kaybına neden olan, hiperekojen solid kitle lezyonu. (Tip III KAM). Ayrıca longitudinal sonogramda kistik kitlenin diafragma ve abdominal organlarla olan ilişkisi net olarak izleniyor.

rastlanır. Çapları 1cm'den küçük, duvarı silyalı küboidal veya kolumnar epitel ile döşeli multipl kistik yapılar vardır. Kist duvarı muköz hücreler veya kartilajinöz yapıları barındırmaz. Lezyonların gelişimi 31. gestasyonel gün gibi erken dönemde olabildiğinden sıklıkla genitoüriner ya da gastrointestinal sistem gibi diğer konjenital anomalilerle birliktelik gösterir. Bizim üç olgumuzda da ek bir fetal patoloji saptanmadı. Tip III %10 oranında bildirilmiştir. Çapları 2 mm'nin altında, silyalı ve nonsilyalı küboidal epitel ile döşeli çok sayıda mikrokistik, çıplak gözle solid görünümlü olan ve geniş hacimlere ulaşabilen lezyonlardır (1,3,4).

Sonografi, fetal toraks değerlendirilmesinde primer yöntemdir. Stocker tarafından anatomik ve klinik farklılıklarına göre yaptığı sınıflama, sonografik tiplere olarak kullanılabilir (1,2,5). Sonografik bulgular malformasyonun tipine bağlıdır. Tip I'de sıklıkla pulmoner lobun tümünü tutan, ekspansil multikistik lezyonlar şeklindedir. Tip II, küçük kistik yapılardan meydana gelen akciğer kitlesi formundadır. Sıklıkla diğer konjenital anomalilerle birlikte olduğundan US tanısını erken dönemde konabilir. Tip III malformasyonda ayırt edilebilen bir kistik yapı olmaksızın, solid homojen ekojenik kitle şeklinde görünülür (5).

Prenatal US tanıda gestasyonel yaş

önemlidir. Şimdiye kadar ilk trimesterde saptanmış KAM olgusu bildirilmemiştir (6,7). Rutin US incelemelerinde en rahat saptanabildiği zamanlar 16-22. haftalar arası ile 32. hafta civarındadır. İlerleyen gebelik haftalarında küçük kistlerin içine sıvı toplanması ile lezyonun hiperekojen bir görünüm kazandığı bildirilmiştir. Ancak bunun erken gebelik haftalarında muhtemelen yeterli miktarda olmadığından ultrasonografik olarak normal akciğer ile lezyonun ayrımının güç olduğu sonucuna varılmıştır. Prenatal tanısının geç konmasının üç açıklaması olabilir. Ya daha önce US yapılmamıştır, ya erken dönemde yapılan US'de gözden kaçmıştır ya da lezyon gebeliğin ikinci yarısına kadar gelişmemiştir (6).

Her üç tipte de kitle lezyonunun boyutuna bağlı olarak neden olduğu polihidramnios, hidrops, pulmoner hipoplazi ve mediastinal yer değiştirme sık rastlanan sekonder bulgular arasındadır (2). Bunların prognoza etkileri, histolojik tipten daha fazladır. Bizim olgularımızdan Tip III'te belirgin mediastinal şift ve sağ akciğerde volüm kaybı izlendi. Olgularımızın hiç birinde hidrops veya benzeri ek bir patoloji saptanmadı. Bunlarda net olarak diafragmanın ve normal lokalizasyondaki midenin seçilebilmesi, ayırıcı tanıya yardımcı olmuştur. Polihidramnios, kitlenin özofagusa basısı ile fetal yutkunmanın azalması veya anormal

adenomatoid doku içeren fetal akciğer dokusunda sıvı üretiminin artması ile gelişmektedir. Hidrops, sebebi lezyonun büyüyerek vena kava superiora veya mediastinal yer değiştirme nedeniyle kalbe bası yapması sonucu oluşur. Normal akciğer dokusunda hipoplazi oluşması ise lezyonun basısı veya plevral effüzyon gibi nedenlere bağlıdır. Antenatal dönemde tanısı konulan olgular üzerine yapılmış bir çalışmada, ilerleyen gebelik haftalarında lezyonun gerilemesi, hidrops veya polihidramniosun yokluğu ve pulmoner hipoplazinin minimal olması iyi prognozu, lezyonun devam etmesi ve eşlik eden başka anormalliklerin varlığı ile prenatal cerrahi gerektirmesinin ise kötü prognozu gösterdiği bildirilmiştir (6). Tip I'de prognoz en iyi iken, Tip III'te en kötüdür. Bilateral ve geç saptanan olgularda kötü perinatal sonuçlar alma riski yüksektir (3). Tip I ve II malformasyonların intrauterin gerileme gösterebileceği de bildirilmiştir (1,7). Literatürde tek ve büyük boyuta ulaşmış, mediastinal yer değiştirmeye ve karşı akciğerde basılanmaya yol açmış büyük kistlerde, antenatal torakoamniotik şant ile drenajın minimal invaziv olmakla beraber iyi sonuç verdiği bildirilmiş; daha invaziv olmakla beraber histerotomi ile lezyon eksizyonunun yapılabileceğine de değinilmiştir (6,7). Bizim ilk olgumuzdaki erken doğum eylemi, renal tutulumu olan SLE'nin gebelikte kötü

prognozlu olması ve erken doğum eylemi oluşturmaya bağlanmıştır. İkinci olgumuzda ise annenin gebelik öncesinden getirdiği hipertansiyonun plesentada yaygın ayrılmaya neden olması, fetal ölüme ve erken doğum eylemine neden olmuştur. Üçüncü olguda ise lezyonun toraksta belirgin yer işgal etmesi ile oluşan ve ileri gebelik haftalarında oluşabilecek diğer komplikasyonlar göz önüne alınarak medikal abortus yapılmıştır.

Özellikle büyük boyutlu lezyonlarda, solunum sıkıntısı erken postnatal dönemde gelişebilir. Doğum sonrası tanıda çekilen PA akciğer grafisi ve/veya akciğer BT'si tanıya yardımcıdır. Doğumda ilk solunum hareketi sonucu, bronş ağacı ile bağlantılı ve sıvı dolu tip I ve tip II lezyonlarda PA akciğer grafisi ve BT incelemesinde hava-sıvı seviyelenmesine yol açması klasik bulgudur. Tip III malformasyon ise solid kitle formunda izlenir (4). Ayrıca tip II ve tip III lezyonlarda kistlerin iç yapısını göstermesi açısından BT'nin konvansiyonel radyografiye olan üstünlüğü bilinmektedir (2). Postnatal dönemde tedavi cerrahi

olup; torakotomi ve lobektomiye kap-sar (3).

Fetal torasik kitleler içerisinde ekstralober pulmoner sekestrasyon, diafragmatik herniasyon, konjenital lobar amfizem, mediastinal kistik teratom, bronkojenik ve enterik kist ayırıcı tanıda düşünülmelidir (3,4). Tip I KAM ile öncelikle karışabilecek bronkojenik kist ayırımında, bronkojenik kistin tipik olarak daha küçük, tek ve orta hatta olması yardımcı verilerdir. KAM'nin diafragmatik herni ile ayırımında, lezyon içerisinde peristaltizmin izlenmemesi ve diafragmatik bütünlük önemli ipuçlarıdır. Antenatal dönemde yapılan renkli Doppler US incelemesinde, pulmoner sekestrasyonun aortadan kanlanması gösterilmesi dikkate değer bir bulgudur (7). Unu-

tulmaması gereken diğer bir nokta ise KAM'nin, pulmoner sekestrasyon ile birlikte bulunabileceğidir (7).

Sonuç olarak, antenatal US'de izlenen bir fetal toraks kitlesi, doğum esnasında ve/veya sonrasında fetal yaşamsal sorunlar yaratabilmektedir. Bu nedenle fetal toraksın sonografik incelemesinde öncelikle fetal diafragma-nın ve mediastinal yapıların net olarak seçilerek toraks sınırları belirlenmelidir. Sonra akciğer parankiminde yer kaplayan bir kitle veya sadece parankim ekosunda artma olup olmadığına dikkat edilmelidir. KAM'nin prenatal erken sonografik tanısı jinekolog, pediatrik ve pediatrik cerrahın erken dönemde haberdar olması nedeniyle prognozu belirleyici öneme sahiptir.

CASE REPORT: PRENATAL SONOGRAPHIC DIAGNOSIS IN CONGENITAL CYSTIC ADENOMATOID MALFORMATION

Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung is a rare condition requiring early diagnosis. Currently, congenital cystic adenomatoid malformation of the lung is often diagnosed antenatally by ultrasound, allowing prompt and appropriate medical and surgical management after birth.

TURK J DIAGN INTERVENT RADIOL 2002; 8:506-509

Kaynaklar

1. May DA, Barth RA, Yeager S, Nussbaum-Blask A, Bulas DI. Perinatal and postnatal chest sonography. Radiol Clin North Am 1993; 31:499-516.
2. Hernanz-Schulman M. Cysts and cystlike lesions of the lung. Radiol Clin North Am 1993; 31:631-649.
3. 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.
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. Chitty LS, Griffin DR. The thorax. In: Dewbury K, Meire H, Casgrove D, ed. Ultrasound in obstetrics and gynecology. 1st ed. Churchill Livingstone, 1993; 405-416.
6. Thorpe-Beeston JG, Nicolaides KH. Cystic adenomatoid malformation of the lung: prenatal diagnosis and outcome. Prenatal Diagnosis 1994; 14:677-688.
7. Sapin E, Lejeune V, Barbet JP, et al. Congenital adenomatoid disease of the lung: prenatal diagnosis and perinatal management. Pediatr Surg Int 1997; 12:126-129.