

Kötü prognostik faktörlere sahip bir kistik adenomatoid malformasyon olgusunun neonatal lobektomi ile dramatik iyileşmesi



Olguyu sunuma hazırlayan: Dr. Semir KÖSE

Bilimsel arkaplan

Fetal kistik adenomatoid malformasyonlarda (CCAM) özellikle büyük hacimli ve tedavi verilmeyen olgularda prognoz öngörülememektedir.

Kist volümü oranı (**Cyst volume ratio**:CVR) genel kabul görmüş olmakla beraber hala tartışmalı bir prognostik faktördür.

Hidrops gelişimi en önemli kötü prognoz belirtisi olarak kabul edilse de hidrops gelişen olgularda dahi iyi sonuçlar bildirilmektedir.

Büyük hacimli ve yüksek CVR olan olgularda gebelik terminasyonu önerilebilmektedir.

CCAM

Gebe yaşı: 30

G2P1

Geç tanı almış ve 'intrauterin tedavi' ya da 'geç terminasyon' için yönlendirilmiş olgu

İlk muayene 25.gebelik haftasında

Sonografik değerlendirme: **izole makrokistik tip CCAM**

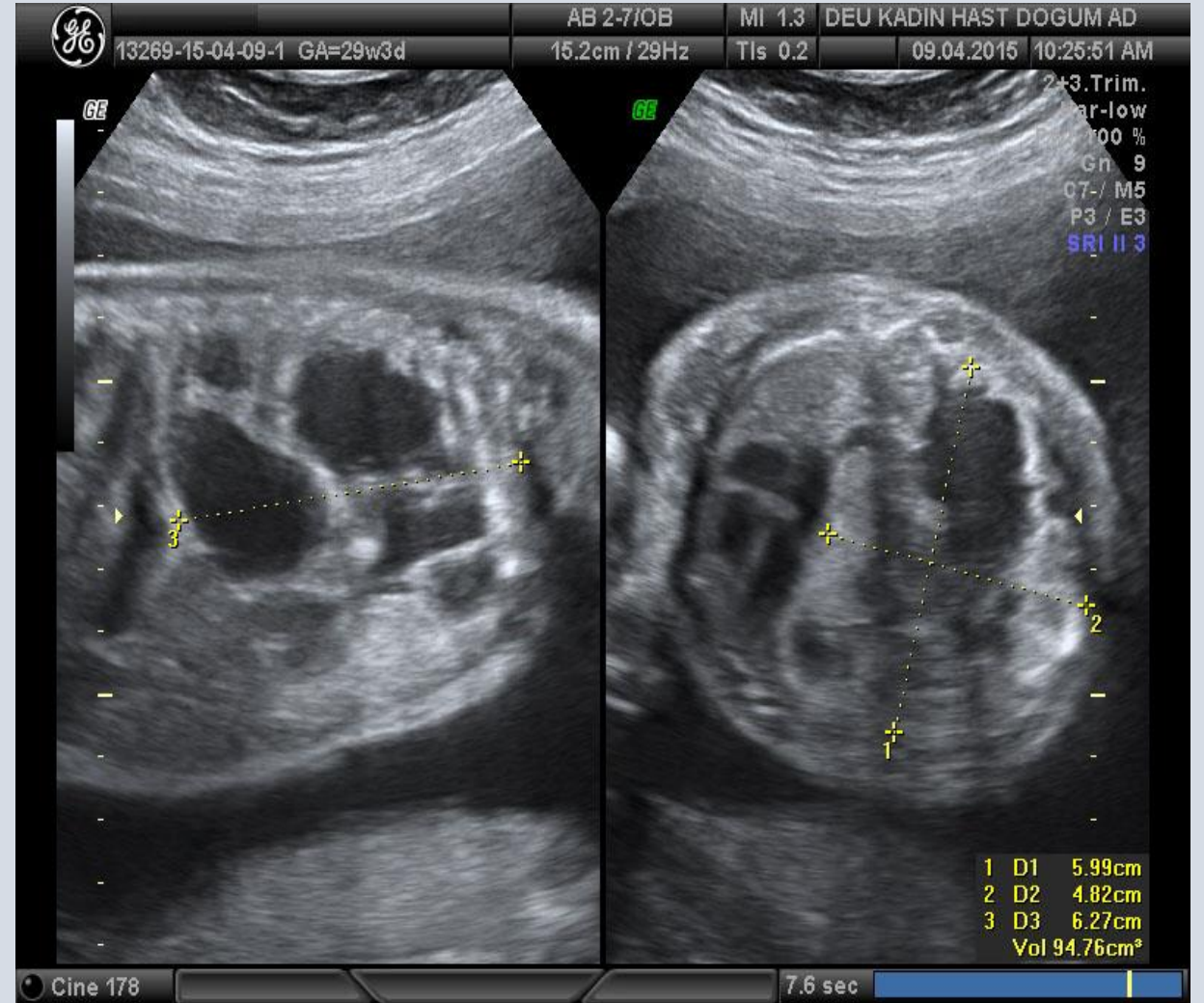
Doppler ile ayırıcı tanı: Lezyonun Sistemik arteriyel desteği yok = BPS ekarte edildi

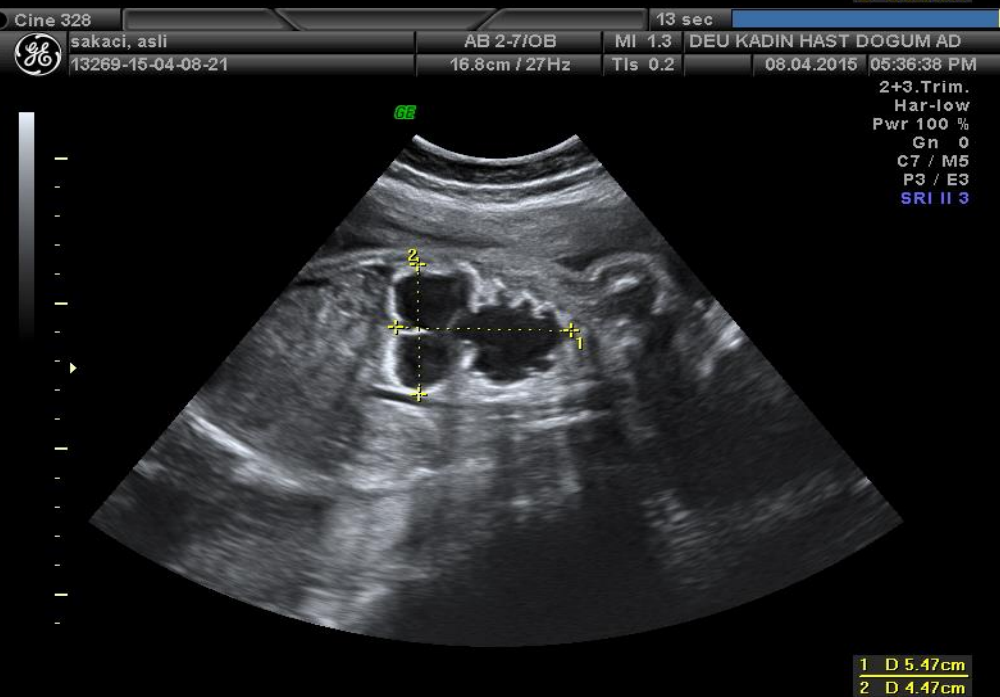
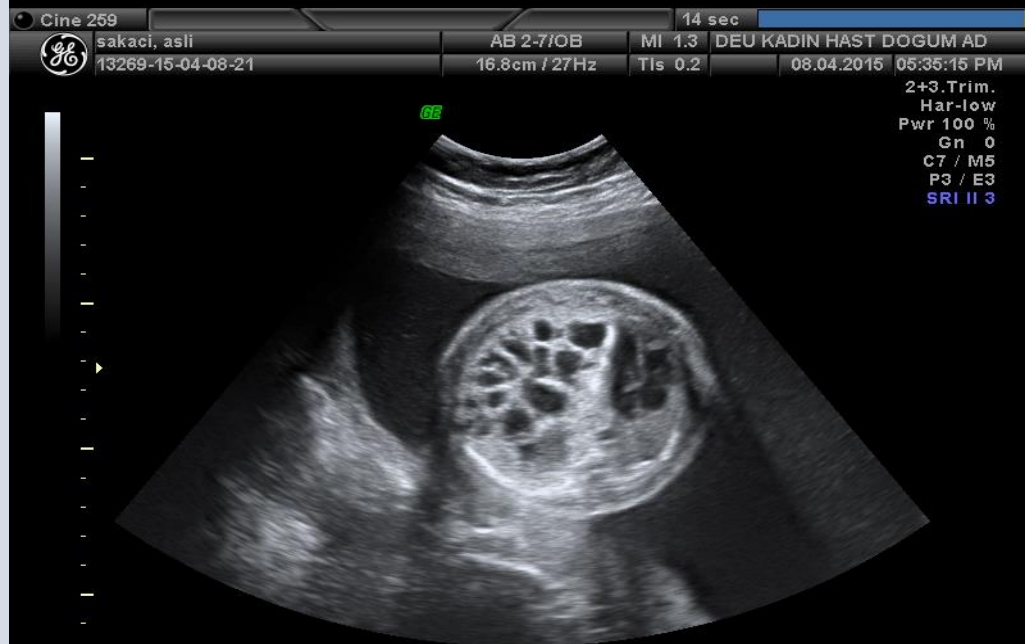
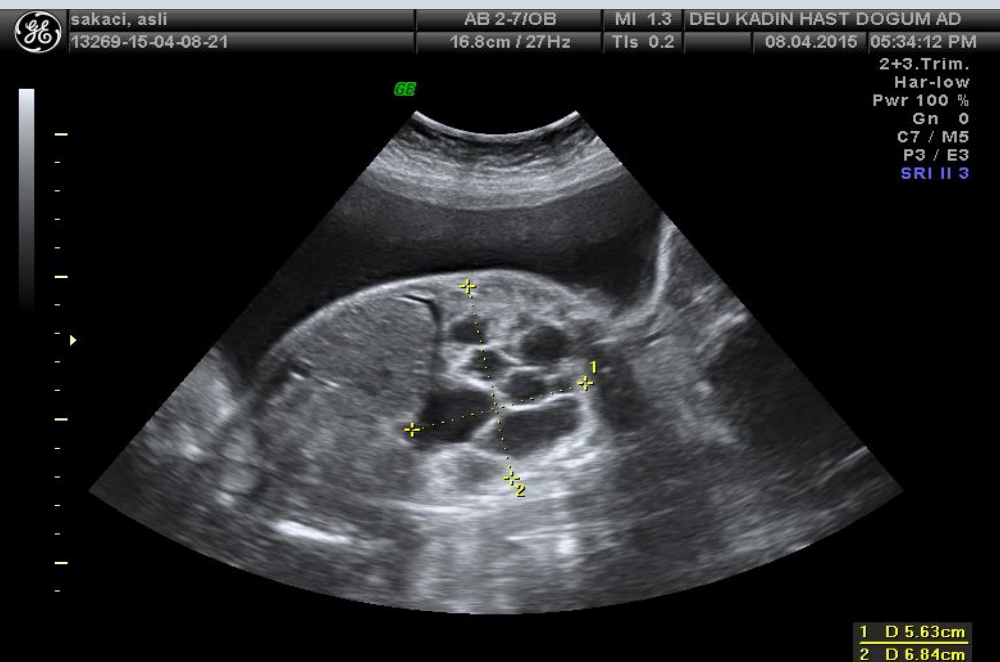
Kist volüm oranı (CVR) Crombleholme ve ark. tarafından tarif edildiği şekilde hesaplanmıştır.

Bu ölçüm ile Lezyon çapı: HC'ye bölünerek gestasyonel yaşa göre normalize edilir.

İlk CVR: (uzunluk x genişlik x derinlik x 0.52): HC = 2.8 idi.

Bu oran 29.haftada 3.4'e yükseldi.

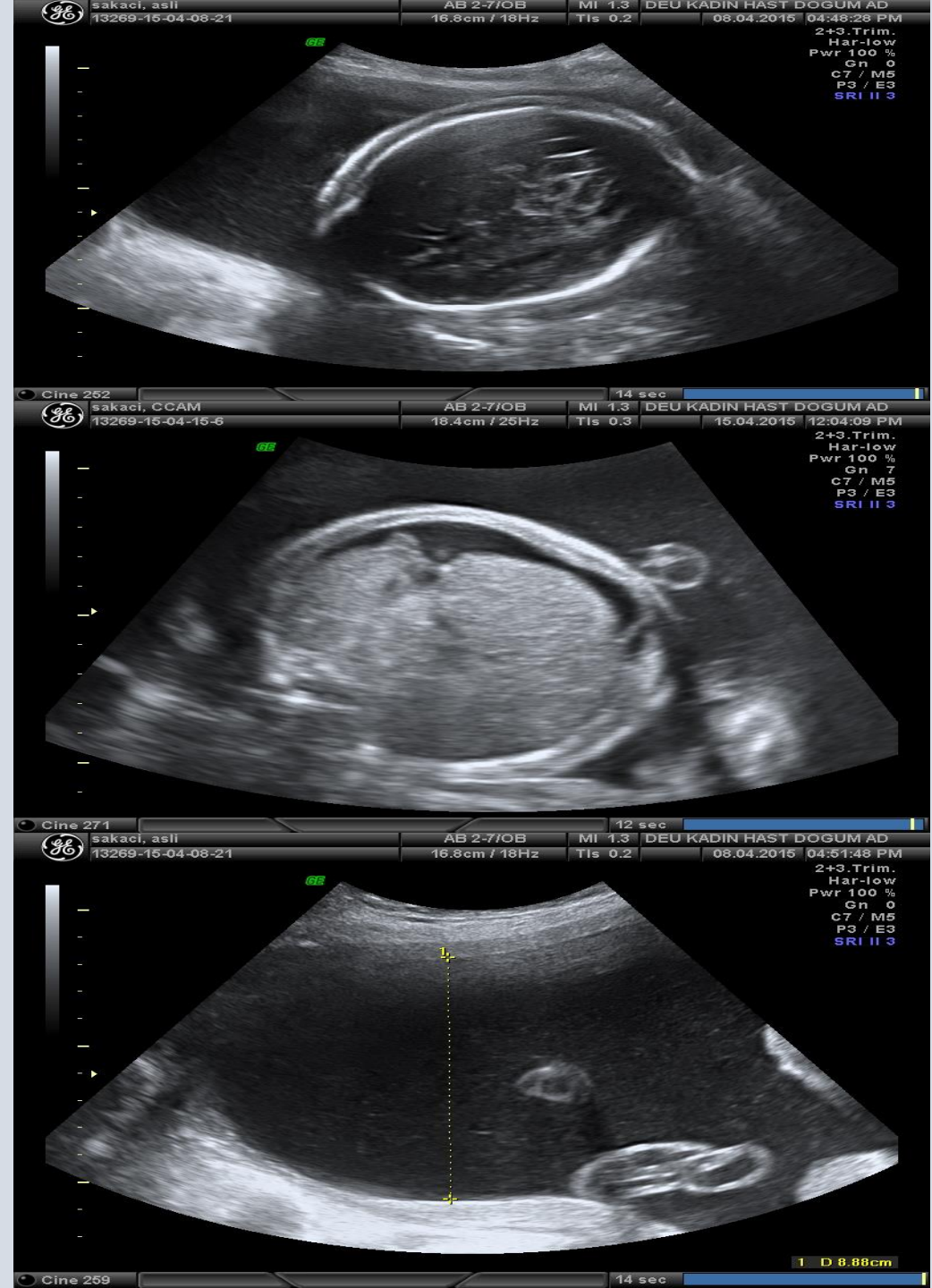


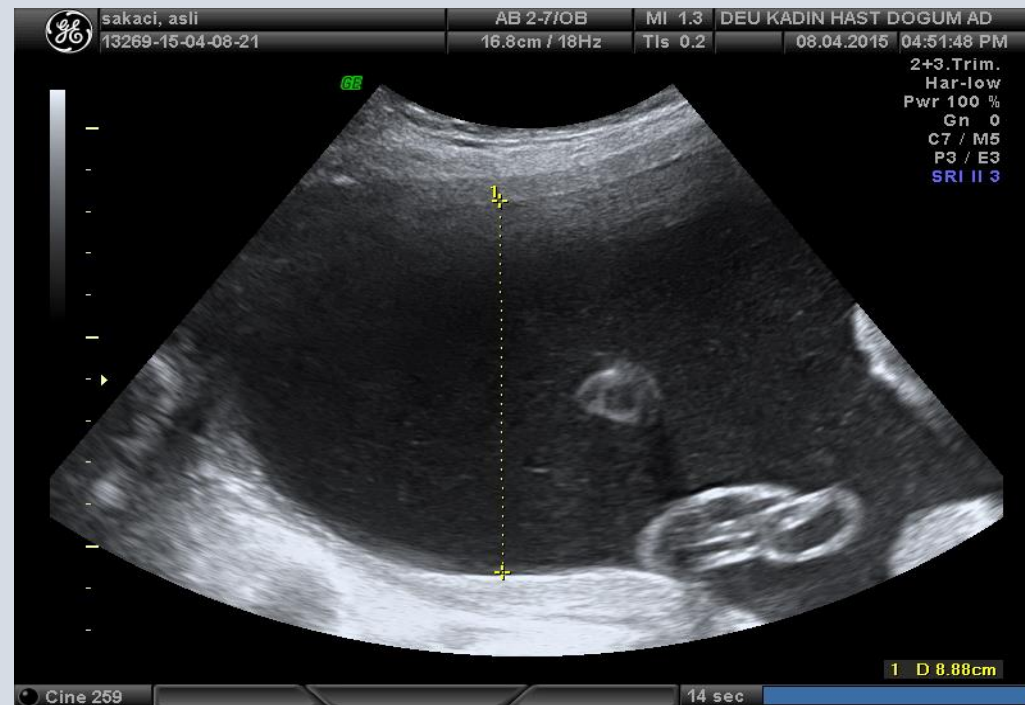


3.Trimesterde fetal **hidrops** gelişti
Subkutan ödem ve asit ağırlıklı
Polihidramnios da tabloya eklendi.
Fetal gelişim kademeli olarak
yavaşladı.

Polihidramnios a bağlı uterin
kontraksiyonlar 34.haftada erken
doğuma ilerledi.

Betametazon küründen 36 saat
sonra eski CS endikasyonu ile doğum
uygulandı.





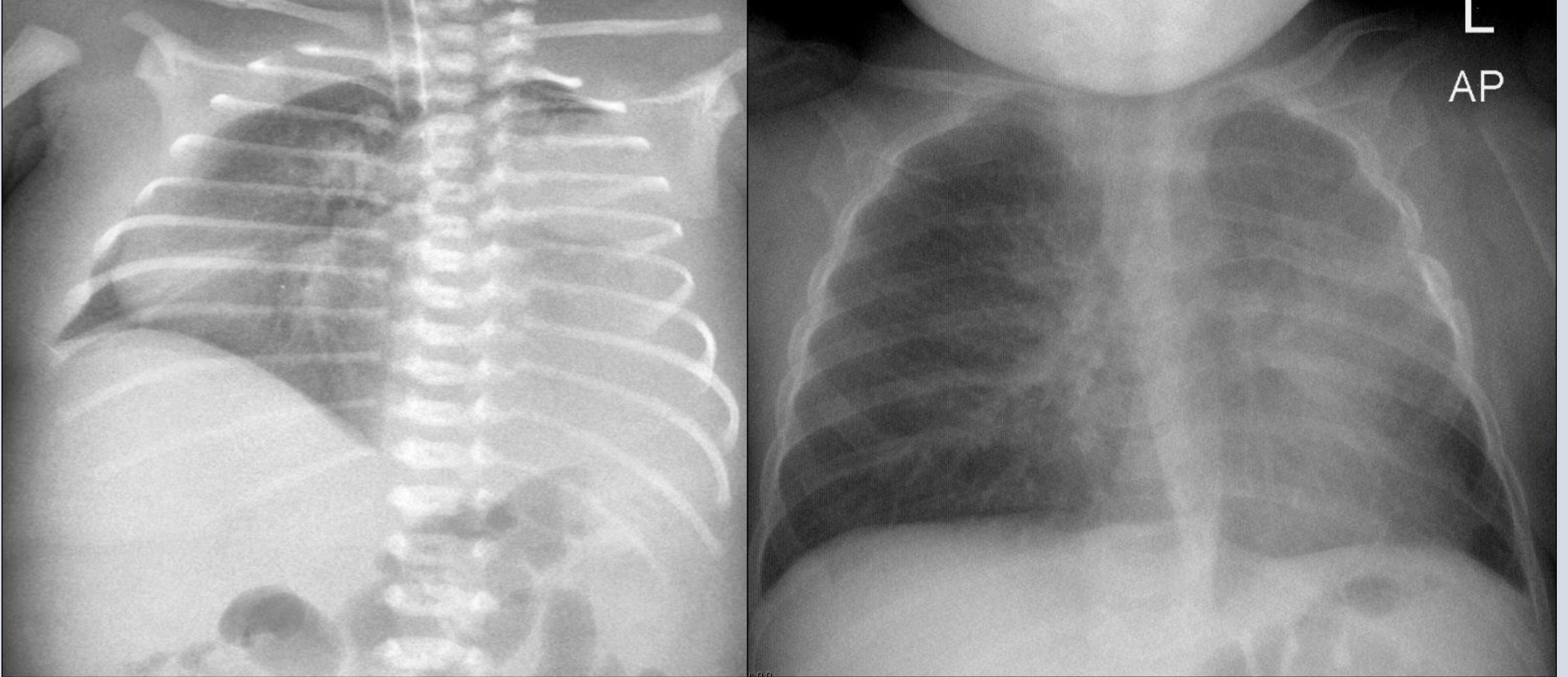


Neonatal dönem ve cerrahi

- Doğum ağırlığı 1981 gr. (%25) Kız bebek
- Spontan solunumu yoktu. Entübe edilerek MV başlandı.
- 100% FiO_2 ile maksimum modda MV desteğine rağmen, oksijen saturasyonu <90% seyretti. Kan gazı **respiratuar asidoz** ile uyumlu idi: pH: 7.14, pCO_2 : 78 mmHg and HCO_3^- : 19.7 mEq/L
- Neonatal 2. günde High Frequency Ventilation (**HFO**) başlandı. Endotrakeal yolla tek doz beractant uygulandı.
- Ekokardiyografik muayenede pulmoner arter basıncı 75 mmHg saptanması üzerine Sildenafil tedavisi (4 mg/kg).
- Stabilizasyon süreci sonrasında **postnatal 7.günde** Çocuk Cerrahisi tarafında sol akciğer alt **lobektomi** uygulandı. Literatürde bu operasyonun 'elektif' ve 'acil' kategorileri tarif edilmektedir. Bu olguda erken postnatal dönemde ve HFO ventilasyona rağmen kötü ventilasyon endikasyonu ile yapılması nedeni ile '**acil**' kategorisine uymaktadır.
- Lobektomi sonrası HFO ihtiyacı ortadan kalktı. Pulmoner hipertansiyon kademeli olarak düzeldi. MV postop 3.güne kadar devam etti. Sonrasında 7 gün daha noninvazif ventilasyon ile izlenen olgu YDYB'dan çıkarıldı.

A: Yenidoğanın 1.gününde (preoperatif) önarka akciğer grafisinde sol hemitoraksın neredeyse tamamen kapalı (opak) olduğu, kalbin ve mediasteninin sağa itildiği, sağ hemitoraksın havalanmasının da az olduğu ve sağ kostofrenik açıda minimal sıvı olduğu görülmektedir.

B: Postoperatif 5.ayda kontrol grafi. Bronşiyal ağacın genişlemesi büyük oranda tamamlanmış ve buna bağlı akciğer aerasyonu normale dönüyor.



Histopatoloji: Saf CCAM Stocker type II

Makroskopik görünüm



Tartışma başlıkları

CVR iyi bir prognostik belirteç değildir. Neden ?

Hidrops iyi bir prognostik belirteç değildir. Neden ?

MRI istenmeli miydi ? Neden ?

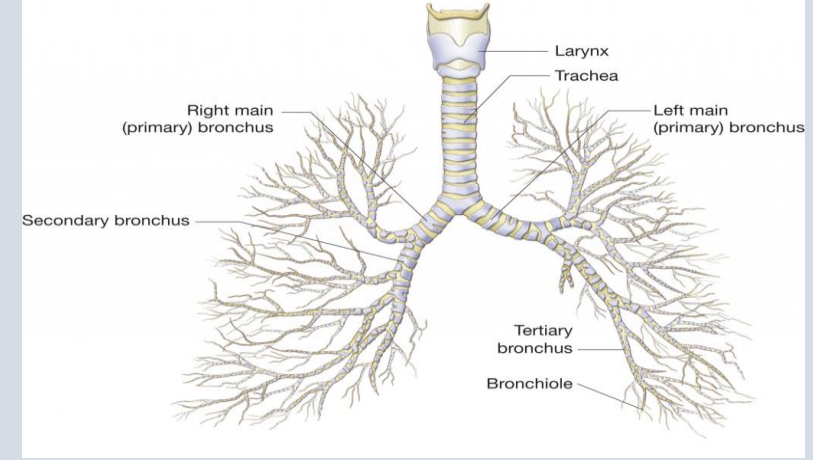
Steroid kürleri deneysel bir tedavi seçeneği olarak başarılı mı?

Gebelik terminasyon önerisi CCAM olgularında sunulmalı mıdır?

Fetal Akciğerlerde bronşiyal ağacın gelişim/genişleme problemleri

CCAM ile CDH aynı mı ?

LHR ile CVR benzer bir mantık ta mı?



Akciğer lezyonlarında kullanılan prognostik kriterler

Diyafragma hernisine ait lung-to-head ratio (LHR) bakışından etkilenmektedir.

Ancak **diyafragma hernisinde** patoloji sadece akciğerin herniye olmuş intestinal organlar ile basıya uğraması değil **ISI** etkisini de içerir.

Diyafragma hernisinde akciğerler üzerindeki olumsuz etki herniye olmuş intestinal organların hacminden bağımsız görünmektedir.

CCAM'da ise

İpsilateral hamartomatöz lezyonun bası etkisine rağmen **akciğer**

bronşiyal mimarisini ve genişleme yeteneğini koruyor görünmektedir.

CCAM olgularında Hidrops

Bu olgularda hidropsun çok kötü bir prognoz belirtisi olduğuna ait bilgiler Adzick ve ark.'nın raporundan gelmiştir.

CVR>1.6 ise olguların %80'inde hidrops gelişir.

Kistik akciğer lezyonu olan ve Hidrops gelişen 25 olgudan hiçbirinin yaşamadığını rapor etmişlerdi.

Adzick NS, Harrison MR, Crombleholme TM, Flake AW, Howell LJ. Fetal lung lesions: management and outcome. *Am J Obstet Gynecol* **1998**; 179: 884-9.

Fetal akciğer lezyonlarında steroid tedavisi

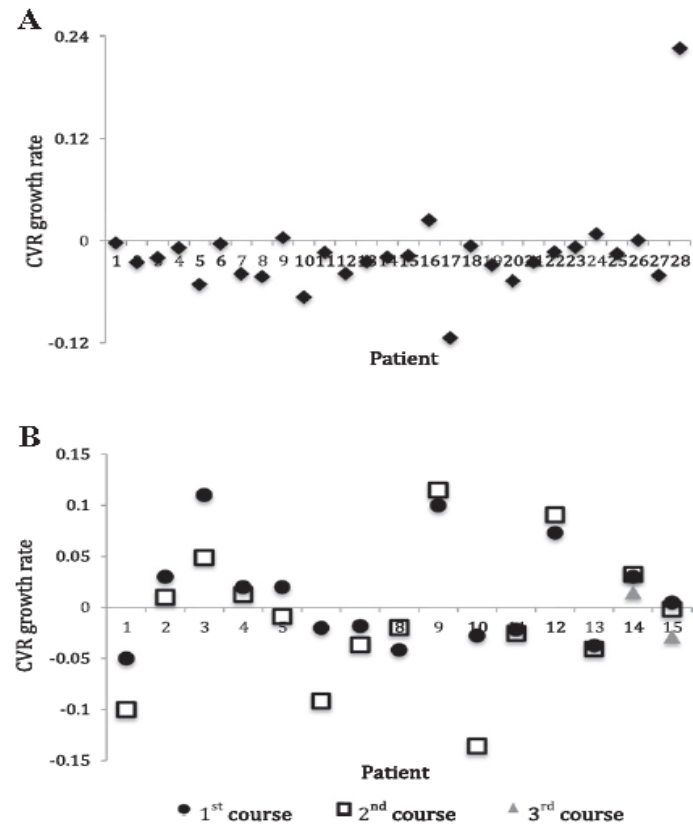


Fig. 1. Lesion growth rates following maternal BMZ. CVR growth rates for recipients of a single (A) or multiple courses (B) of maternal BMZ were calculated from the change in CVR from the time of BMZ administration to 28 weeks' gestation, the time at which lesion growth is believed to plateau. The diagnosis of cases with a positive CVR growth rate in single course recipients includes: micro-CCAM (N = 2), macro-CCAM (N = 1), BA (N = 1), and BPS (N = 1). The diagnosis of cases with a positive CVR growth rate in multiple course recipients is indicated in Table 3. Similar trends to the CVR growth rate for individual patients were seen in lesion volume growth rates.

APSA Papers

Effect of single and multiple courses of maternal betamethasone on prenatal congenital lung lesion growth and fetal survival☆☆☆



William H. Peranteau*, Matthew M. Boelig, Nahla Khalek, Julie S. Moldenhauer, Juan Martinez-Poyer, Holly L. Hedrick, Alan W. Flake, Mark P. Johnson, N. Scott Adzick

The Center for Fetal Diagnosis and Treatment at the Children's Hospital of Philadelphia and the Perelman School of Medicine at the University of Pennsylvania, Philadelphia, PA, United States

ARTICLE INFO

Article history:

Received 16 September 2015

Accepted 6 October 2015

Key words:

Betamethasone
Hydrops
CCAM
Fetal surgery
Congenital lung lesion
Steroids

ABSTRACT

Purpose: Administration of maternal betamethasone (BMZ) is a therapeutic option for fetuses with large microcystic congenital lung lesions at risk for, or causing, hydrops. Not all fetuses respond to a single course of BMZ. We review our experience with the use of single and multiple courses of maternal BMZ for the management of these patients.

Methods: A retrospective review of fetuses with congenital lung lesions managed with maternal BMZ from 2003 to 2014 was performed.

Results: Forty-three patients were managed with prenatal steroids (28 single course, 15 multiple courses). Single course recipients demonstrated a reduction in lesion size and resolution of hydrops in 82% and 88% of patients respectively compared to 47% and 56% in recipients of multiple steroid courses. Survival of multiple course patients (86%) was comparable to that of single course patients (93%) and improved compared to non-treated historical controls. Multiple course recipients demonstrated an increased need for open fetal surgery and post-natal surgery at a younger age.

Conclusion: Fetuses who fail to respond to a single course of BMZ may benefit, as indicated by hydrops resolution and improved survival, from additional courses. However, failure to respond is indicative of a lesion which may require fetal or immediate neonatal resection.

© 2016 Elsevier Inc. All rights reserved.

Table 3

Lesion diagnosis, hydrops resolution and postnatal course in recipients of multiple courses of maternal BMZ.

Pt	Lesion	CVR (+ or – growth rate)			Hydrops resolution	Surgery	Outcome
		1st BMZ course	2nd BMZ course	3rd BMZ course			
1	CCAM	2.8 (–)	2.9 (–)		n/a	Neonatal resection at DOL 41	Alive
2	CCAM	2.1 (+)	2.5 (+)			No surgery	Neonatal demise DOL 1
3	Lobar BA	1.6 (+)	3.2 (+)		No	Open fetal surgery at 24 3/7 GA	Alive; VA ECMO postop
4	CCAM	1.8 (+)	2.2 (+)		n/a	Neonatal resection at DOL 2	Alive
5	CCAM	1.9 (+)	3 (–)		Yes	Neonatal resection at DOL 3	Alive
6	CCAM	3.4 (–)	2.9 (–)		n/a	Neonatal resection at DOL 7	Alive
7	CCAM	1.7 (–)	1.9 (–)		n/a	Neonatal resection at DOL 64	Alive
8	CLE	2.7 (–)	1.7 (–)		Yes	Neonatal resection at DOL 6	Alive
9	CCAM	2.8 (+)	4 (+)		No	Open fetal surgery at 24 6/7 GA	Alive
10	CCAM	2.8 (–)	3.8 (–)		Yes	c/s and immediate resection	Alive
11	Hybrid	1.1 (–)	2 (–)		Yes		
12	CCAM	1.6 (+)	2.5 (+)		No	Open fetal surgery at 25 3/7 GA	Alive; VA ECMO postop
13	CCAM	2.4 (–)	1.9 (–)		n/a	Neonatal resection at DOL 32	Alive
14	CCAM	2.3 (+)	2.4 (+)	3 (+)	No	Declined fetal surgery	IUFD
15	CCAM	1.3 (+)	1.7 (–)	2.1 (–)	Yes	c/s and immediate resection	Alive; VA ECMO postop

Growth rate: a (+) or (–) after the CVR value indicates a positive or negative CVR growth rate in response to the corresponding BMZ course. Patient 11 received postnatal care at another institution; patient 2 had hydrops at the time of initial prenatal care at our institution but completed prenatal and postnatal care at another institution. n/a in hydrops resolution column indicates the fetus never had signs of hydrops.

CLE, congenital lobar emphysema; DOL, day of life; IUFD, in utero fetal demise; BMZ, betamethasone.

Konjenital kistik adenomatoid malformasyon (CCAM)

Genel bilgiler

Akciğerde bronşiyal hücrelerin aşırı proliferasyonu ile karakterize multikistik hamartomatöz kitle lezyonudur ^{1,2}

Lezyon olguların %80-95'inde tek lobu tutar.

Nadir bir lezyondur. İnsidansı **1:25.000 1:35.000 canlı doğum**³

İlk sınıflandırma Stocker ve ark. tarafından lezyonun histolojik karakteristiklerine göre tarif edilmiştir.

Adzick ve ark. bu sınıflandırmaya sonoanatomik görünümüne dayanan bir modifikasyon önermişlerdir.⁴

Bu modifikasyonda

Makrokistik CCAM: tek veya birden fazla >5 mm kist/kistler

Mikrokistik CCAM: kistler <5mm

Stocker JT, Madewell JE, Drake RM. Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung. Classification and morphologic spectrum. *Hum Pathol* 1977; 8: 155-71.

Miller RK, Sieber WK, Yunis EJ. Congenital adenomatoid malformation of the lung. A report of 17 cases and review of the literature. *Pathol Annu* 1980; 15: 387-402.

Laberge JM, Flageole H, Pugash D, et al. Outcome of the prenatally diagnosed congenital cystic adenomatoid lung malformation: a Canadian experience. *Fetal Diagn Ther* 2001; 16: 178-86.