Fetal kistler, tümörler

Doç.Dr.Neşe Yücel

Göztepe Eğitim ve Araştırma Hastanesi

Fetal kistler, tümörler

- Nadir
- insidans 7/100000
- En sık ;

  Benign tm; Teratom (sakrokoksigeal teratom)

  Malign tm ; Nöroblastom
- Çoğu sporadik
- Nadir olarak familyal , sendromlarla veya kromozom bozukluğu ile ilişkili

Etyoloji

- Embriyonik ve fetal maturasyon sırasında ortaya çıkan gelişimsel hata
  - Gereğinden fazla hücre sentezi
  - Dezorganize doku oluşumu (hamartomlar)
  - Disgenetik organlar (gonadlar)

- Teratojenik-Onkojenik etki
- Mutasyonlar (pre-post zigotik)
- Metastaz

Sınıflama

- Kistik
- Solid

- Baş-beyin
- Yüz-boyun
- Toraks-kalp
- Abdominal-retroperitoneal
- Sakral-genital
- Ekstremiteler
- Cilt
- Plasenta-kordon

Tanı

- Normal anatomik yapının, kontur, şekil, boyut ve dokusunun bozulması
- Anormal bir yapının varlığı
- Fetal hareketlerde anormallik
- Polihidramniyos
- Hidrops

Bulgular;
- Genel
- Organa özgü
- Tümöre özgü

İntrakraniyal tümörler

- Solid
  - Teratoma (%50)
  - Astrositom
  - Kraniofarenjiyom
  - Primitif Nöroektodermal tümör
  - Meningiom
  - Ependimom
  - Meningoblastom
  - Meningeal sarkom
  - Lipoma
  - Oligodendrogliom
  - Glioblastom
  - KP Papillom
  - Tuberoz skleroz
- Kistik
  - Teratom
  - Araknoid kist
  - Koroid pleksus kisti
  - Porensefalik kist
  - Epandimal kist
  - Anevrizma

Parenkimal Beyin tümörleri

Çoğunluğu supratentorial

- Orijin noktası çoğunlukla belirlenemez
- Genellikle massif ,serebral mimaride gros bozulma
- Kanama eğilimleri vardır.
- 30 haftadan önce tanı alırsa % 97 mortalite
- Büyük boyut histolojiden bağımsız olarak çok kötü prognozu gösterir
- Benign olanlar da malignler kadar ölümcüldür.
- 3 temel bulgu

Makrosefali

İntrakranial kitle

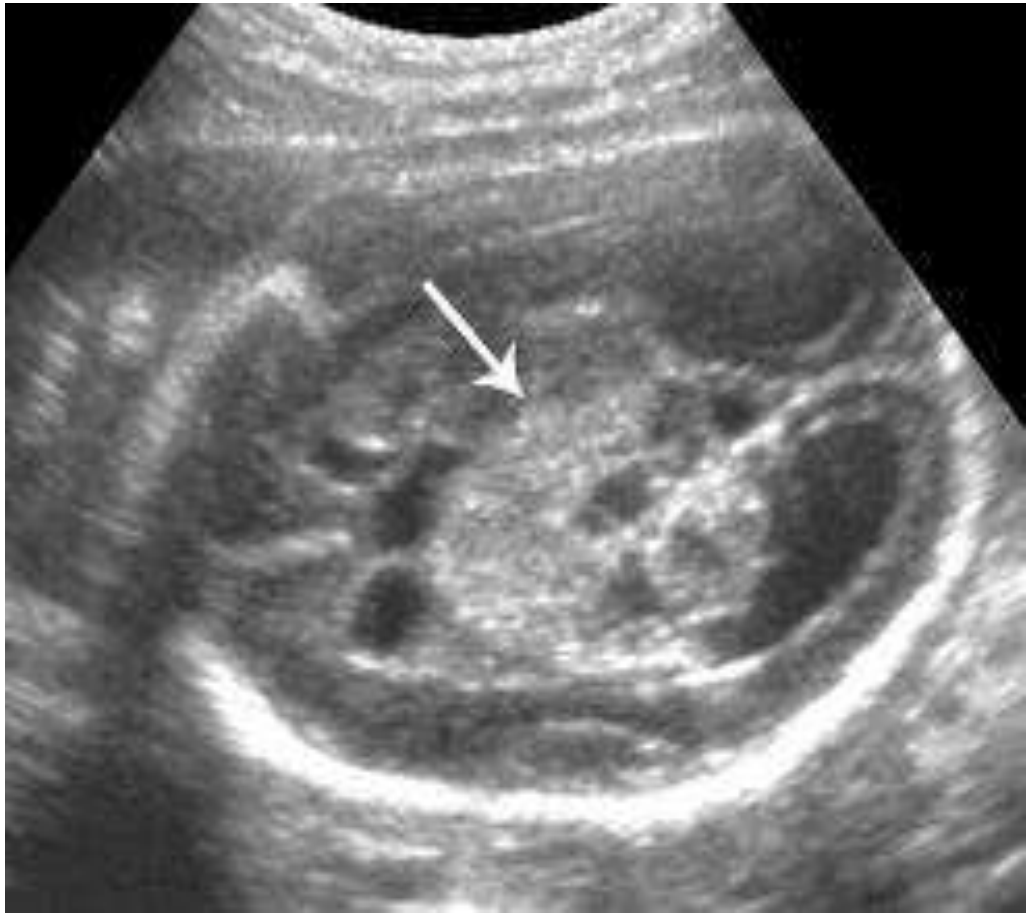
Hidrosefali

- En sık 3. trimesterde

- **Teratom (%50)**
- **Astrositom**
- **Kraniofarenjiyom**
- **Primitif Nöroektodermal tümör**
- **Meningiom**
- **Ependimom**

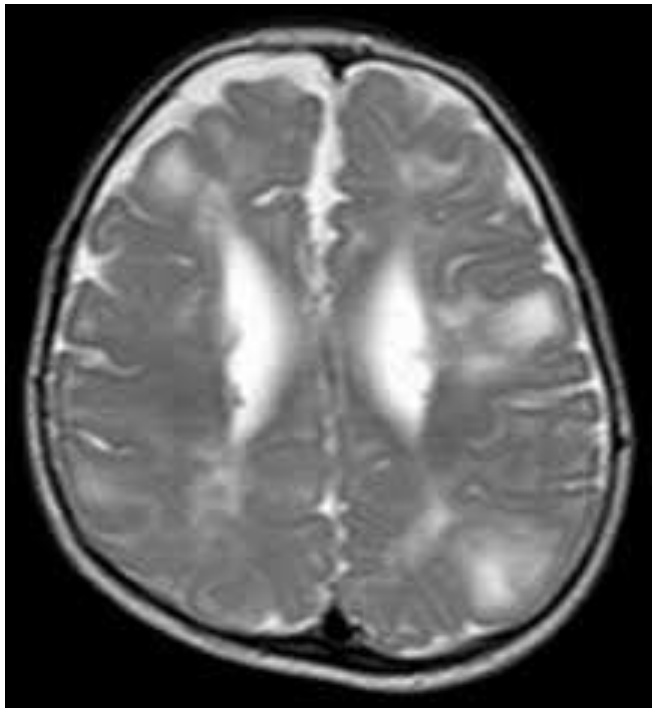
Teratom

- En sık beyin tm
- Tipik olarak Orta hatta
- Kompleks yapıda
- Kalsifikasyonlar olabilir
- Tüm kranial boşluğu doldurabilir
- Kafa tabanından ağıza uzanabilir.



Astrositom

- Nöroglial tm
- Solid
- Serebral hemisiferlerden köken alır
- Orta hat yapılarını kaydırır.
- Düşük gradliler yavaş büyüme gösterebilir



Kraniofarenjiyom

- Suprasellar kitle
- Heterojen kompleks kitle
- Sıklıkla kalsifiye
- Teratomdan ayırt edilemez

Parenkimal beyin tm

Primitif nöroektodermal tm
Supratentorial veya infratentorial olabilir

Meningiom
Genellikle kafatasını deforme eden unilateral kitle

Ependimom
Lateral ve 4. ventrikülden köken alırlar.

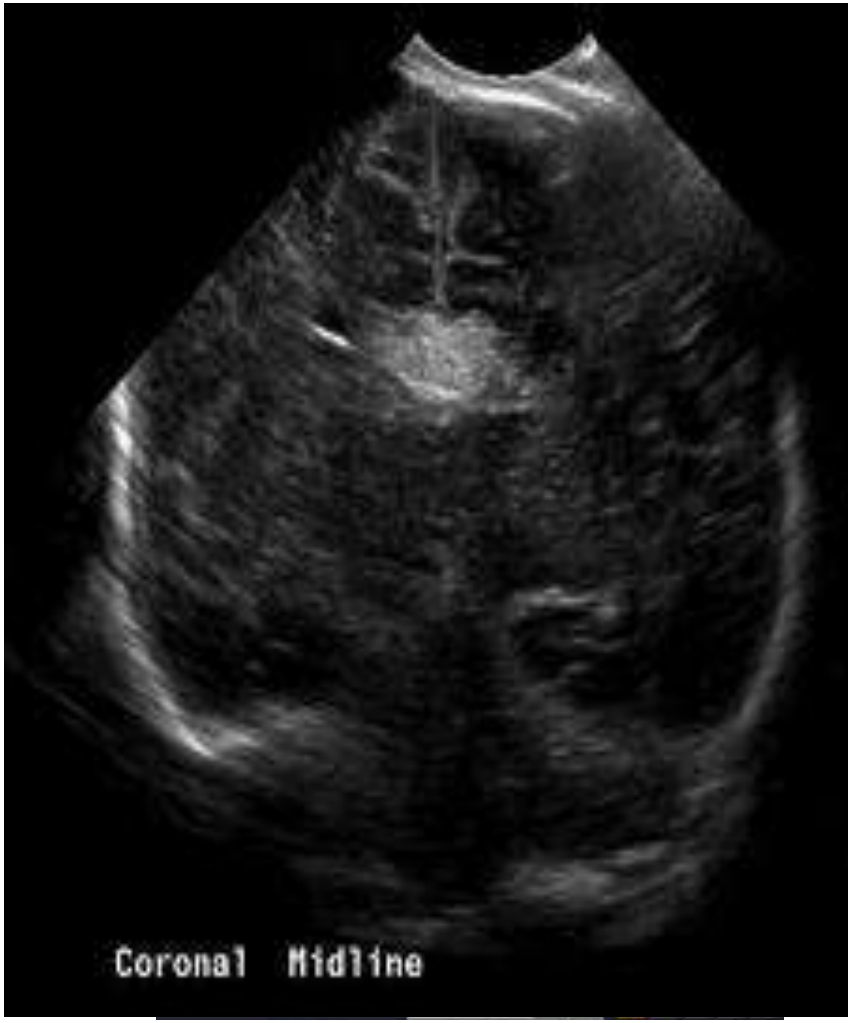
Parenkimal beyin tm

- Nadir,antenatal neoplazilerin % 10
- Sporadik,rekkürens riski yok
- Genellikle izole
- % 15 inde diğer anomaliler(en sık yarık damak/dudak)
- Prognoz kötü
- 1/3 ölü doğum
- Terminasyon önerilir

Lipom

- Matür neoplastik olmayan yağ dokusu kitlesi(gerçek neoplazi değil)
- %80 supratentorial

- %50-90 Korpus kallosum agenezisi
- %15 diğer anomaliler
- Diğer anomaliler varsa karyotipleme önerilir
- İzole ise prognoz iyi



Araknoid kist

- Serebral korteksin dışında,saf kistik
- 1/3 posterior fossada
- Çeşitli boylarda
- Hızlı büyüyebilir
- İzole olmayabilir
- %5 CCA

Glio-Ependimal kist

- Araknoid ile karışır (ayrım gereksiz)
- Komplike kist
- Frontal veya parieto-temporal
- Santral-orta hat
- CCA daha fazla
- Ventriküler sistemle ilişkisiz
- İnterventriküler olabilir

İntrakranial Kanama

- İntraparenkimal
  - Nonperfüze ekojenik kitle
- İntraventriküler
  - Pıhtılar

- Subependimal
- Subdural
- Subaraknoid
- Tipik olarak hiperekoik
- Beynin disorganize görüntüsü
- Doppler ile akım yok
- Zaman içinde küçülür

  - Alloimmun trombositopeni %10-30
  - Pıhtılaşma bozuklukları
    - Hemofili
  - İskemi
  - İlaçlar

Koroid pleksus kisti

- Normal 2. trimester fetuslarının %2-4
- T.18 fetusların % 40-50 sinde
- Çoklu ve bilateral KPK T18 riskini arttırmaz

- T-18
  - Ek anomali
  - IUGG
  - > 10 mm
  - Büyük-Multiple

Koroid pleksus kisti

Düşük riskli grupta 1/400 anöploidi

T 18 riski

- KPK+minör sonografik belirteç =% 20 risk
- KPK+ majör sonografik belirteç =% 50 risk

T 21 riski

- Diğer belirteçler mevcutsa artar

Yüksek riskli hastalarda genetik test önerin!

- Anormal maternal serum biyokimyası
- İleri anne yaşı
- Anöploidili çocuk öyküsü
- KPK+ Diğer bulgular

Porensefalik kist

Ensefalomalazi:Bölgesel beyin parankim hasarı

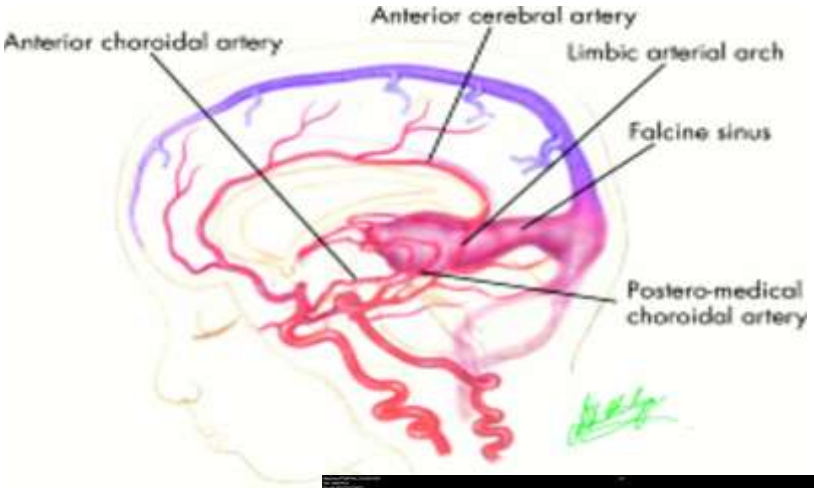
Porensefali :Fokal beyin yıkımına bağlı kaviter lezyon

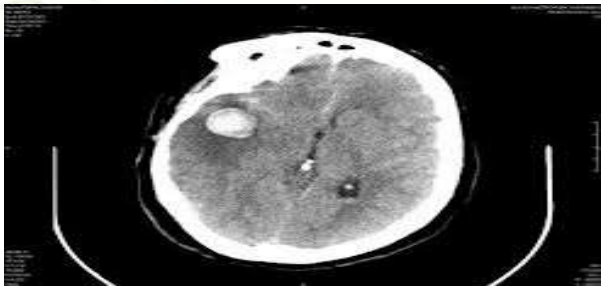
- Korteksin dekstrüktif lezyonu
- Hasarlı beynin yerine geçer
- Genellikle intrakranial kanama ile ilişkili
- Hasarlı beynin enfarktına bağlı oluşur

- Akut olay esnasında normal USG beyin hasarını ekarte ettirmez
- MR

Anevrizma

- Galen Veni Anevrizması
  - Derin koroidal arterler ve embriyonik Markowski'nin median prozensefalik veni arasındaki Arteriovenöz fistüldür





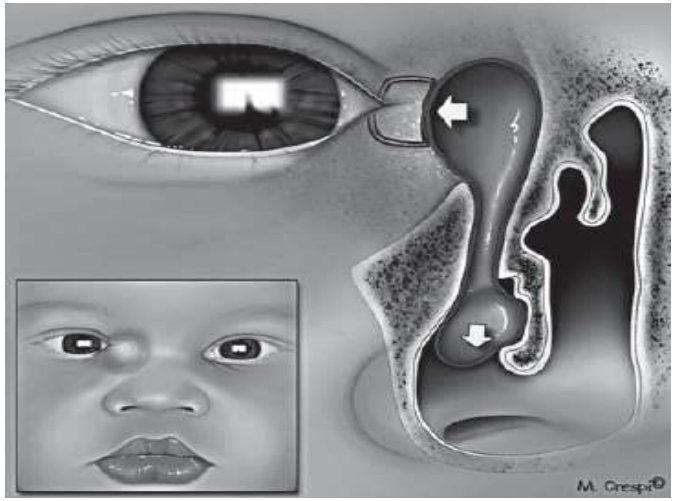
- Orta hatta uzamış kistik yapı
- Doppler ile arteryel akım
- Fetal MR
- Prognoz şant hacmine dayanır
- Hidrops,Konjestif kalp yetmezliği
- %65 mortalite

Yüz-boyun

- Solid
  - Teratom
  - Myoblastom
  - Guatr
  - Hemanjiyom
- Kistik
  - Teratom
  - Kistik higroma
  - Lenfanjiyom
  - Tiroglossal kist
  - Brankial kist

Dakriyosistosel

- Nazolakrimal kanal kisti
- Lakrimal bez kapakçıklarının obstrüksiyonu
- Gözküresinin medialinde orbital kist
- 3 trimester ,%25 bilateral
- %50 si fetal hayatta düzelir
- Çoğunlukla ameliyatsız düzelirler



Kistik Higroma

- 1/600
- Multiseptalı nukal sıvı
- Massif boyutlarda olabilir,genellikle hidrops ile birliktedir.
- 2. trimesterde KH 2/3 ünde Kromozomal anomali
  - Turner
  - T-21, diğer
- 1.trimesterde KH 1/2 sinde anöploidi
- Kardiyak anomaliler!
- % 10-20 si intrauterin geriler

Genetik test önerilir

- Sadece %10 normal yaşam

Lenfanjiyom

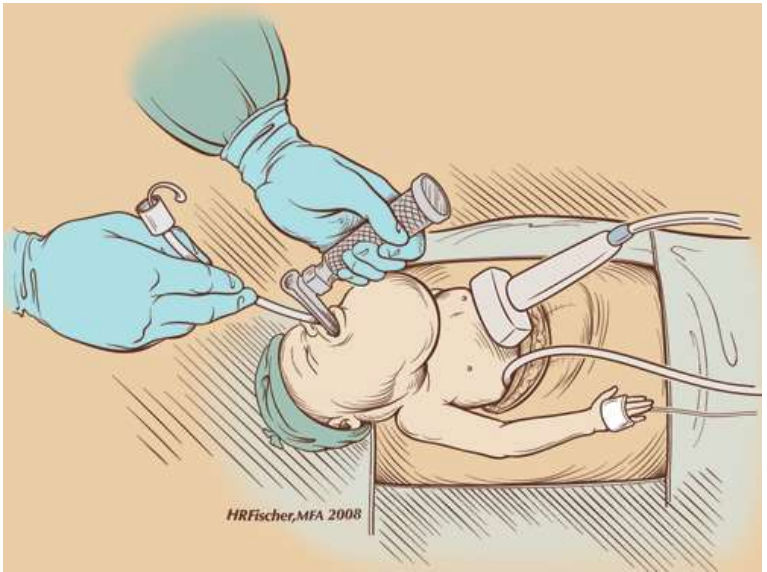
- Non-nukkal,subkutan lenfangioma
  - %80 aksiller
  - İçinde akım yok
  - Kompleks kistik vücut duvarı kitlesi
  - Karyotip N
  - Prenatal iğne aspirasyonu
  - Prenatal sklerozan inj.
  - Postnatal cerrahi

Teratom

- Ekto-endo-mezoderm
- Kistik-solid mikst
- Boyun yan-ön
- Kalsifikasyonlar %20
- MR

- Polihidramniyos sık
- Preterm doğuma neden olabilir
- Sıklıkla malprazentasyon veya distosi

- Eksutero intrapartum tedavi -EXIT prosedürünün uygulanabileceği merkezde doğum



Epignatus

- Oral/nazal kavite veya Nazofaringeal kaynaklı teratom
- Daha çok yumuşak veya sert damaktan köken alır

Guatr

- Homojen ekojenitede anteriyör boyun kitlesi
- Hipo-hiper veya ötroid olabilir
- Genellikle maternal tiroid hastalıkları ile ilişkili

  Maternal Graves + propylthiouracil (PTU) tedavisi

  İyot eksikliği veyafazlalığı
- Primer fetal hipotiroidi
- Genetik-Pendred sendromu

- Hipertiroidi
  - Fetal taşikardi
  - İleri kemik maturasyonu
  - Santral vaskülarizasyon

- Hipotiroidi
  - Polihidramniyos
  - Periferik vasküler patern
  - Kemik gelişiminde gecikme
  - Artmış fetal hareket

Toraks-kalp

- Akcigerler
  - CCAM (CPAM)
  - P. Sekestrasyon
  - Bronkojenik kist
- Mediasten
  - Nöroblastom
  - Teratoma
  - Hemangiom
- Kalp
  - Rabdomyom
  - Teratom
  - Fibrom

Kistik Adenomatoid Malformasyon

- CCAM
  - %95 unilateral
  - Solid(mikrokistik)görünümlüden kompleks kistik kitle (makrokistik), Pulmoner arterden beslenir
  - Hamartoma
  - Terminal bronşiollerin proliferasyonu
  - Alveollerin yokluğu
- Trakeabronşial sistemle bağlantılı
  - Pulmoner arterden beslenir

Çoğunlukla stabilleşir yada geriler

CVR> 1.4 ise bethametazon verilir

Makrokist kist drenajı,şant

Hidrops prognozu etkiler -%100 mortalite

İnutero cerrahi? – Postnatal rezeksiyon

Bronkopulmoner Sekestrasyon

- Bronkopulmoner doku
  - Trakeabronşiyal sistemle bağlantı yok
  - Pulmoner arterle bağlantı yok
  - Aortadan arteryel beslenmesi olan solid akciğer kitlesi
  - %90 sol taraflı
  - %85 supradiyafragmatik
  - %10-15 infradiyafragmatik
  - %50 birlikte anomali ,ensık diyafragmatik herni
  - İzole ise prognoz iyi,%50-75 inutero regressyon
  - Birlikte ağır anomali,hidrops,hidroteraks varsa kötü prognoz

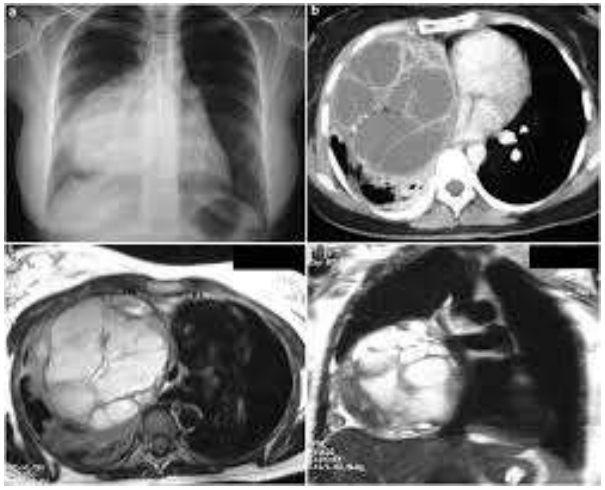
Bronkojenik Kist

- Önbarsak duplikasyon kistleri ailesinin bir parçası
- Mediastinal yada akciğer parankiminde olabilir
- Uniloküle,basit kist
- Akım yoktur,
- Genelde insidental bulgu
- Nadiren büyükse kitle etkisi (aspirasyon!)
- Postnatal cerrahi rezeksiyon

Resim 2. Kontrast sonrası elde edilen toraks bilgisayarlı tomografide sağ akciğerde her üç lobdan köken alan birbirlerinden atelektazik akciğer dokusu ve inkomplet majör fissür ile ayrılan ince duvarlı kontrastlanma göstermeyen üç adet dev kistik lezyon izlendi.

Mediastinal,pulmonerTeratom

- Ekto-endo-mezoderm hücre tabakasından oluşan neoplazm
- Kistik-solid mikst-Kompleks heteroj kitle-Kalsifikasyonlar
- En çok 3. trimestirde
- Hidrops,Polihidramnios,preterm eylem
- Kitlenin büyüklüğüne ve lokal yayılımın sınırlarına göre değişken prognoz.
- İnutero rezeksiyon!
- EXIT gerekebilir



Rabdomyom

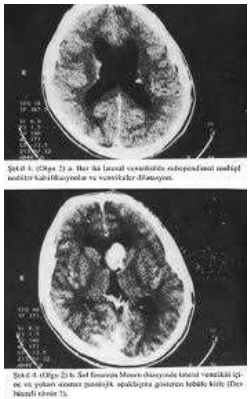
- Myositlerin hamartomu
- En sık fetal kardiak tm
- Belirgin sınırlı

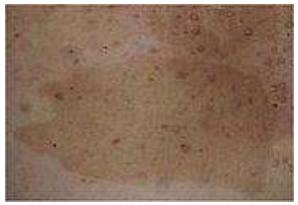
,homojen,hiperekoik kalp içi kitle

Multipl

3. trimester

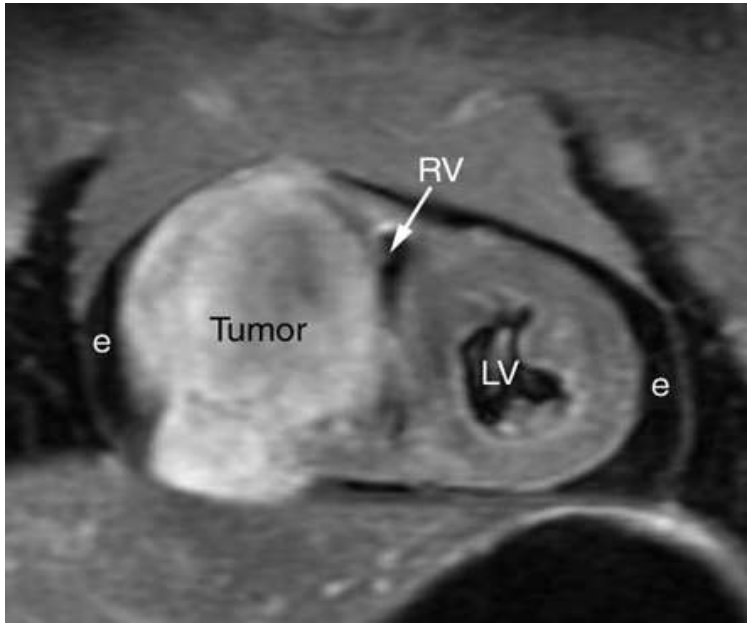
%50-85 Tuberoz skleroz





Fibrom

- Solid, tek
- Septum veya sol ventrikül duvarı
- Perikardiyal efüzyon



Perikardial Teratom

- Kompleks kitle,kalsifikasyonlar
- Perikardiyal efüzyon

- Hidrops varsa genellikle fatal

Abdomen-Retroperioneal

- Solid
  - Teratom
  - Nöroblastom
  - Hepatoblastom
  - Hemangiom
- Kistik
  - Mezenter kisti
  - Duplikasyon kisti
  - Over kisti
  - Urinoma

Basit kistler

- Koledok kisti
- Dalak kisti
- Böbrek kisti

Duplikasyon kisti

- %80 kistik
- %20 tubuler
  - İleum
  - Özefagus

- Kalın duvar
- Peristaltizm

- Özofagus -Hemivertebra!

Over kisti

- Fonksiyonel

- 3. trimester
- “doughter kist”

Mezenter kisti

- Kistik lenfatik malformasyon
- Lenfanjiyom
  - İnce barsak mezenteri
    - İleum
  - Retroperitoneal
  - Organların içinde

- Genellikle büyük
- İnce duvarlı
- Ascite benzer
- Multiloküle-septalı olabilir

Cerrahi-prognoz iyi

Komplike kistler

- Multikistik disp. böb

- Caroli Sendromu

Yüksel A. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2002

Pseudokistler

- Mekonyum Peritoniti
  - Barsak perforasyonu-kimyasal peritonit
- Asit
- Kalsifikasyon
- Dilate barsak
  - Kistik fibrozis?

Urinoma

- Ekstravaze idrar
  - Perirenal fasia ile kapsule
- Pararenal pseudokist

- PUV > %3–17
- Non-fonksiyonel displastik böbrek olasılığı %80

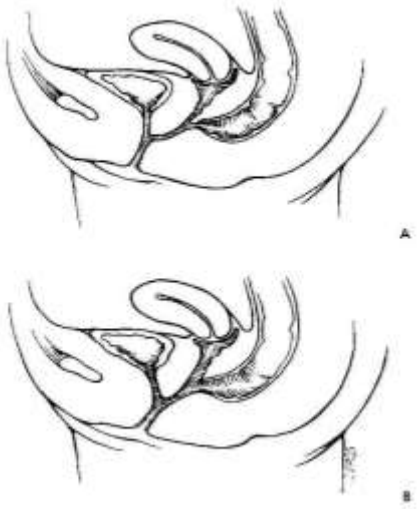
Persistan Kloaka

1/20000

Komleks bir malformasyon

Septalı ,kistik,retrovesikal kitle

%90 uriner problem



Nöroblastom

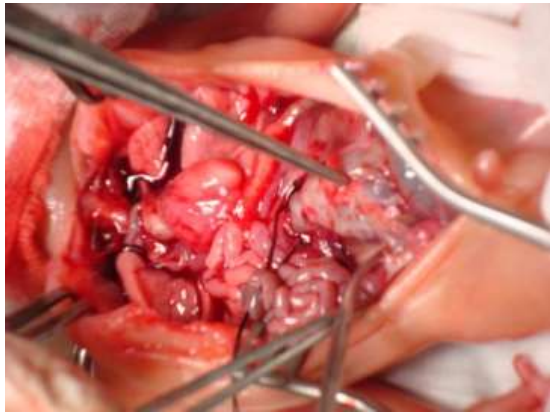
- Malign tm
  - Adrenal medulladaki sempatik nöral pleksustan
    - %90 adrenal içinde
    - %10 servikal/torakal
- %50 kistik
- En sık konjenital malinite
- Değişken fetal sonuçlar-%90 yaşam
- Metastaz-
- Preeklampsi!

Fetus in Fetu

- Parazitik ikiz-Anormal bir fetusun diğer ikizin vücudu içine tamamıyla dahil edildiği monokoryonik diamniyotik ikizliğin varyantıdır.
- 1/500.000
- %80 retroperitoneal
- Amniyotik kese içinde
- Anensefalik
- Vetebraya ait omurların varlığı tanıyı doğrular.
- Besleyici damarı var

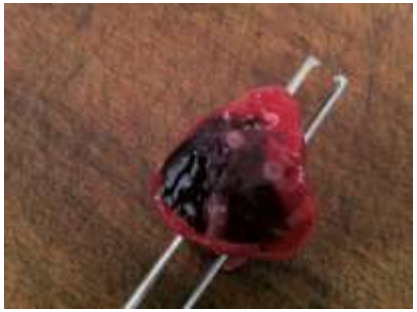
Vasküler

- Aort anevrizması



Vasküler

- Umbilikal ven varisi
- > 9mm
  - Ek anomali
  - Artmış venöz basınç?



Sakral-genital
Ekstremiteler-Cilt

- Sakral-Genital
  - Sakrokoksigel Teratoma
- Ekstremiteler
  - Fibrom
  - Rabdomyom
  - Lipom
  - Hemangiom
  - Sarkom
- Cilt
  - Melanom
  - Epidermal kistler

Sakrokoksigeal teratom

- Teratomların %70-80'ni
- Sakrumdan uzanan eksofitik ,miks kistik/solid kitle
  - Tip1-4
  - MR

Sakrokoksigeal teratom

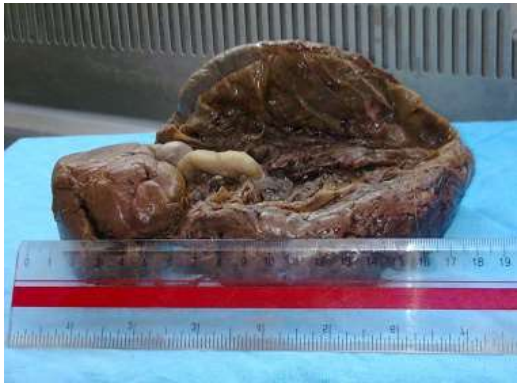
- %50 mortal
  - Solid, kanamalı > kötü
  - Hidrops, poli > kötü
  - Ek anomali > kötü
  - Tm 5 cm den büyük ise S/C

Plasenta-kordon

- Plasenta
  - Koryoangiom
  - Teratom
  - Metastatik
- Kordon
  - Hematom
  - Kistler
  - Pseudokistler

Koryoanjiyom

- Benign ,vasküler plasental kitle
- Plasental hemangiyoma
  - Fetal yüzde
  - Kord inser. Yakın
  - Hipoekoik
  - İyi sınırlı
  - Çoğu < 5cm
  - Hidrops/polihdiramniyos



Kordon kisti

- Gerçek kist(epitel ile döşeli)
- Psödokist(epitelial döşemesi yok)

  Tek > masum

  – Multiple > anomali

Fetal kistler, tümörler
Sonuç;

- Nadir, Çoğu sporadik
- Prognozda,
  Büyüklük
  Yerleşim
  Çevreye bası
  Vaskülarizasyon
  Polihidramniyos varlığı Rol oynar
  - USG,MR
  - Maternal riskler!
  - Doğumda
    Distosi
    EXIT prosedürü gerekliliği
    Donanımlı merkez ve ekip.