

Makroglossi ve Ağız Boşluğu Kütleli Olan Fetusde Prenatal Tanı ve Perinatal Yönetim

Sibel Sürmen Usta¹, Cemalettin Özarpacı², Habibe Ayvaci³, Bülent Tandoğan³, Kadriye Zehir⁴

1 Antalya Devlet Hastanesi, Antalya

2 Sağlık Bakanlığı İstanbul Göztepe Eğitim Ve Araştırma Hastanesi, İstanbul

3 Zeynep Kamil Kadın Ve Çocuk Hastalıkları Eğitim Ve Araştırma Hastanesi, İstanbul

4 Trabzon Devlet Hastanesi, Trabzon

Yazışma Adresi : Zeynep Kamil Hastanesi Üsküdar İstanbul – Türkiye

Tel: 0 216 391 06 80 (1314) **Cep:** 0 542 531 00 18 **e-mail:** habibayvaci@hotmail.com

ÖZET :

Antenatal dönemde makroglossi saptanmış bir fetusu bildirmekteyiz. Doğumda bu anomali ile ilişkili hava yolu obstruksiyonu riski dikkatli bir yönetim planlamamızı gerektirdi. Orofaringeal tümör ve makroglossi gösterilmiş olgularda başarılı perinatal sonuçlar için multidisipliner bir ekip eşliğinde elektif doğum planlanmasının doğru olacağını düşünüyoruz.

Anahtar Kelimeler: Makroglossi, oral hemanjiyom, perinatal yönetim

SUMMARY :

Prenatal Diagnosis and Perinatal Management of a Fetus with Macroglossia and Oral Cavity Mass

We report a fetus with an oral cavity mass with macroglossia detected antenatally. The risk of airway obstruction, which is related with this abnormality, prompted us to plan careful management. We believe that, in cases of demonstrated oropharyngeal tumors and macroglossia, elective delivery must be planned with a multidisciplinary team involvement to improve perinatal outcome.

Key words: Macroglossia, oral hemangiomas, perinatal management

GİRİŞ

Makroglossi ya da dilin büyümesi Beckwith- Wiedemann Sendromu, trizomi 21 ve konjenital hipotiroidizm gibi çok sayıda sendrom ile ilişkilidir ve tanımlandığında ileri değerlendirme gerektirir (1). Hemanjiomlar yeni doğan döneminde yaklaşık %3 sıklıkta görülmektedir (2). Hemanjiomların %75'i doğumda mevcuttur ve bunların %85'i bir yıl sonrada devam etmektedir. Her ne kadar baş ve boyun bölgesi vücut yüzey alanının % 14ünü oluştursa da hemanjiomların %65i bu alanda ortaya çıkar ve histolojik olarak endotelial hücre proliferasyonu ile karakterizedir (3). Kavernoöz hemanjiomlar prenatal dönemde tanımlanabilir. Göreceli olarak daha yavaş büyüme oranlarına sahip olduklarından gerilemeleri de daha nadirdir ve sıklıkla tam olmaz (4). Hemanjiomların yaklaşık % 3-5i hayati organları tutar ve kanama, hava yolu tıkanıklığı, trombosit düşüklüğü ve konjestif kalp yetmezliği gibi hayatı tehdit eder

komplikasyonlara neden olurlar (2). Sonografik görüntüleme ile prenatal tanısını koymuş olduğumuz makroglossi ve üst servikal alanda yer alan kistik kütle olgusunu sunmaktayız. Bu olgunun perinatal yönetimini de tartışmaktayız.

OLGU SUNUMU

24 yaşında gravida 4, para 3, 38 gestasyon haftasında olan hasta gebe polikliniğimize başvurdu. Ultrason değerlendirmesinde baş prezentasyonu, tekiz ve ölçümleri gestasyon haftası ile uyumlu fetus tespit edildi. Fetal başın ve boyunun ultrasonografik incelemesinde (**Figür- 1,2**) fetal dilin ağız boşluğundan dışarı taşıdığı makroglossi saptandı. Dudaklar normal görünmekteydi, ek yüz anomalisi saptanmadı. Boyunun üst, sağ, yan tarafında derin yerleşimli hipoekojenik 243122 mm hipoekojenik kütle saptandı. Kütlenin vertebra ve kranyum ile ilişkisi görülmedi ve tipik kistik higroma

görünümü kaydedilmedi. Plazenta uterus arka yerleşimli, amniotik sıvı yeterli olarak kaydedildi. Ek morfolojik anomali saptanmadı. Kistik kütleyle sekonder bir özofagus tıkanıklığı saptanmadı ama trakeaya ait tıkanıklık konusunda netlik elde edilemedi. Aile fetal anomali hakkında dikkatle bilgilendirildi ve doğumda hava yolu tıkanıklığı riski hakkında bilgilendirildi. 40'ncü gestasyon haftasına kadar antenatal takip planlandı.

Figure 1: 38 gestasyon haftasında makroglossinin aksial görüntüsü



Figure 2:



Tanıdan dört gün sonra hastada membrane rupture saptandı. Eylem ilerledi ve 2810 gram, erkek bebek vajinal yoldan doğurtuldu. Doğumda neonatolog, anestezi uzmanı ve pediatrik cerrahi ekibi hazır bulundu. Apgar 1inci ve 5inci dakikada 8 ve 10 olarak saptandı. Neonatal muayenede belirgin makroglossi ve ağız boşluğunda, dil kökünde sağ submandibuler alana uzanan 23 cm kistik kütle saptandı (Figür-3).

Figure 3: Ağız boşluğunda kistik kütle ve makroglossi



Yeni doğana ait laboratuvar sonuçlar normal sınırlar içerisindeydi. Neonatal tiroid tarandı ve hem anne hem bebek için değerler normal bulundu. Postnatal dönemde karyotip analizi yapıldı ve 46, XY normal karyotip rapor edildi. Doğumdan hemen sonra acil entübasyon ihtiyacı olmadı ama sekonder hava yolu tıkanıklığı riski ve beslenme problemleri nedeni ile bebeğin neonatal yoğun bakım ünitesinde takibine karar verildi. Postpartum dördüncü günde kistik kütle cerrahi olarak çıkartıldı. Patolojik değerlendirme kapiller proliferasyon gösteren kavernöz hemanjiom ile uyumlu idi. Dil hipertrofinde gerileme olmaması üzerine pediatrik cerrahi linguloplasti planladı. Operasyon sonrası dönemde ortaya çıkabilecek deformite ve konuşma bozuklukları için aile bilgilendirildi ve oral beslenmenin sağlanmasının ardından hasta taburcu edildi.

TARTIŞMA

Antenatal dönemde tanımlanmış makroglossi ile birlikte olan bir ağız boşluğu kütlesi tanımladık. Ultrasonografi ile saptanan baş ve boyun kütlelerinin ayırıcı tanısında kistik higroma hemanjiomlar, konjenital guatr, epignathus, branşial kistler, heterotopik gastrointestinal kistler ve laryngesel yer almaktadır (5). Boyun bölgesi ve ağız boşluğunda yerleşmiş olan hemanjiomlara ait kütleler derin veya yüzeysel yerleşmiş olabilirler. Yüzeysel yerleşmiş olanlar tipik mavi vasküler kütleler olarak kolaylıkla tanınabilir ama derin yerleşimli olanların tanısı oldukça zordur. Boyun ya da orofaringeal kütlesi olan bir fetüste perinatal tedavinin planlanması için manyetik rezonans görüntüleme (MRI) önerilmektedir. Böyle bir durumda boyun tümörü havayoluna baskı yapabileceği gibi trakeotomiye güçleştirerek havayolu yardımına da engel olabilir. Doppler değerlendirme kan akım paterninin gösterilmesiyle hemanjiom tanısına yardımcı olabilir. Subglottik hemanjioma ile birlikte makroglossi ciddi hava yolu tıkanıklığı riski taşımaktadır. Ağızdan dışarı taşan büyük kütlelerin öldürücü hava yolu tıkanıklığına neden olabileceği daha önce bildirilmiştir (5). Bu tür bir kütlelerin prenatal tanısı havayolu ve özofagus tıkanıklığı riskleri nedeni ile dikkatli perinatal yönetim ve doğum planı

gerektirmektedir. Doğumda acil hava yolu yardımını (ör.:trakeotomi), çok branşlı ekibin hazır bulundurulması bebeğin yaşatılması için anahtar noktadır (6). Özellikle fetal anomali saptanan olgularda ailenin bilgilendirilmesi ve olası komplikasyonların anlatılması ailenin kaygılarını gidermek için oldukça önemlidir. Olguda öntanılar hakkında hasta ve eşine bilgi verilmiş yine antenatal dönemde pediatrik cerrahi konsültasyonu sağlanarak hem müdahale hazırlığı yapılmış hem de bebeği bekleyen olası girişimsel işlemler için aile bilgilendirilmiştir.

Sonuç olarak, boyun veya ağız boşluğu kütlesi olan bir yenidoğanda başarılı yönetimde antenatal tanının yeri büyüktür. İlgili branşların koordinasyonu yenidoğanın genel durumunda iyilik halinin sağlanması ve alışılagedik ya da cerrahi yöntemlerle güvenli hava yolu sağlanması için çok önemlidir ve perinatal sonuçlar üzerine olumlu etki etmektedir.

KAYNAKLAR

1. Babcock CJ. 2000. *The fetal face and neck. In: Callen PW(ed) Ultrasonography in Obstetrics and Gynecology. Philadelphia: W.B. Saunders; 307-330*
2. Stringel G. 2000. *Hemangiomas and lymphangiomas. In: Ashcraft KW(ed) Pediatric Surgery. Philadelphia:W.B. Saunders;965-986*
3. Shpitzer T, Noyek AM, Witterick I. 1997. *Noncutaneous cavernous hemangiomas of the neck and head. Am J Otolaryngol. 18: 367-374*
4. Viora E, Pirrone PG, Comoglio F. 2000. *Ultrasonographic detection of fetal cranio-facial hemangioma:case report and review of the literature. Ultrasound Obstet Gynecol. 15: 431-434*
5. Paladini D, Morra T, Guida F. 1998. *Prenatal diagnosis and perinatal management of a lingual lymphangioma. Ultrasound Obstet Gynecol 11: 141-143.*
6. Raveh E, Papsin BC, Farine D. 1998. *The outcome after perinatal management of infants with potential airway obstruction. Int. J. Pediatr. Otorhinolaryngol. 46: 207-214*