

Olgu Sunumu

Basit Akciğer Kistine Bağlı Non-İmmün Hidrops Fetalis Olgusu

Levent KORKMAZ^{a1}, Hülya AKGÜN², Osman BAŞTUĞ¹, Hülya HALİS¹, Mehmet Adnan ÖZTÜRK¹

¹Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi Pediatri Anabilim Dalı, Yeni Doğan Bölümü, Kayseri, Türkiye

²Erciyes Üniversitesi Erciyes Tıp Fakültesi, Patoloji Bölümü, Kayseri, Türkiye

ÖZET

Non-immun hidrops fetalis (NİHF), annede fetal eritrositlere karşı dolaşan antikorların olmadığı ve en az iki fetal kompartmanda anormal sıvı toplanmasının olduğu ciddi fetal durumdur. NİHF etiyojisinde kromozom anomalileri, kardiyak yapısal malformasyonlar, aritmiler, fetal anemi ve TORCH infeksiyonlarının sık görüldüğü mortalitesi yüksek bir tablodur. NİHF insidansı her ne kadar bazı serilerde hamilelikte yaklaşık 1/200 kadar yüksek olsa da doğumdaki insidansı yaklaşık olarak 1:2500-1:3500'dir. NİHF'de prognoz, çeşitli serilerde %50-90'a kadar olan perinatal mortalite oranlarıyla halen kötüdür. Biz bu olguda, basit akciğer kistine bağlı NİHF'de erken intrauterin müdahaleye dikkat çekmek ve prognostik faktörlerin tekrar gözden geçirilmesinin gerekliliğini vurgulamak istedik.

Anahar Sözcükler: Basit akciğer kisti, Non-immün hidrops fetalis, Prognoz, Intrauterin müdahale.

ABSTRACT

The Case of Nonimmune Hydrops Fetalis Due to Simple Lung Cysts

Nonimmune hydrops fetalis (NIHF) is a serious fetal condition in which abnormal fluid accumulates in at least two different fetal compartments, and in which circulating antibodies against fetal red-cell antigens are absent in the mother. NIHF is mostly associated with chromosomal disorders, cardiac malformations, arrhythmias, fetal anaemia and TORCH infections. The incidence of NIHF is approximately 1:2500 to 1:3500 births, although in some series the incidence is as high as approximately 1 in 200 pregnancies. Still, the prognosis in NIHF is poor, with perinatal mortality rates that range from 50% to more than 90% in several series. In this case, we desired to emphasize the importance of revising prognostic factors and to draw attention to early intrauterin intervention in NIHF due to simple lung cyst.

Key words: Simple lung cyst, Nonimmune hydrops fetalis, Prognosis, Intrauterin intervention.

Hidrops fetalis; fetüsün vücut boşluklarında sıvı birikimi ve yaygın yumuşak doku ödemine yol açan, ekstrasvasküler kompartmanda aşırı sıvı birikimi tablosu olup İmmün (İHF; %12.7) ve Non-immun Hidrops Fetalis (NİHF; %87.3) olarak iki temel grupta sınıflandırılır. NİHF esas olarak kardiyovasküler, kromozomal, torasik, ikizden ikize transfüzyon sendromu ve anemi olmak üzere beş ana nedenden kaynaklanabilir. Mortalite oranı altta yatan nedenle yakın ilişkilidir (1).

1984 yılında; cilt kalınlığının yaygın olarak 5 mm'den fazla olması, plasental kalınlık (>5cm doku kalınlığı), perikardiyal efüzyon, plevral efüzyon ve asitten en az ikisinin bulunması hidrops fetalis için tanı kriteri olarak belirlenmiştir. Bu tanım halen yaygın olarak kullanılmaktadır (2).

NİHF'te fizyopatolojiden sorumlu en önemli faktörün santral venöz basınç artışı olduğuna inanılmaktadır (3). Bu makalede akciğer kistine bağlı NİHF olgusu, hastalık prognozuna etki eden muhtemel yeni fak-

törler literatür bilgileri ışığında sunulmuş ve perinatal dönemde tesbit edilen basit akciğer kisti takibinin önemi vurgulanmıştır.

OLGU SUNUMU

Gestasyon yaşı 32+2 hafta olan erkek bebek, 30 yaşındaki annenin 3. gebeliğinden 3. canlı doğum olarak hastanemizde sezaryen ile 2870 gr, 1. ve 5. dk Apgar skoru 3/3 olarak doğdu.

Intrauterin hikayesinde; 30. gestasyon haftasında yaygın plevral mayi nedeniyle torosentez yapılarak toraks içi sıvısı boşaltılmış ve gelişebilecek akciğer hipoplazisi önlenmeye çalışılmıştır. Doğar doğmaz ağlamayan olgu entübe edilerek yenidoğan yoğun bakım ünitesine yatırıldı. Umbilikal arter kan gazı analizinde pH 6.18, PCO₂ 116, baz açığı -16 bulundu.

Fizik muayenede; vücut ağırlığı 2870 gr (75P), boy 43 cm (50P), baş çevresi 33 cm (>97P), soluk görünümde, tüm vücudunda yaygın ödemi ve asiti mevcuttu (Resim 1). Kardiyovasküler sistem muayene-

^a Yazışma Adresi: Dr. Levent KORKMAZ, Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi Pediatri Anabilim Dalı, Yeni Doğan Bölümü, Kayseri, Türkiye
e-mail: drleventkorkmaz@yahoo.com

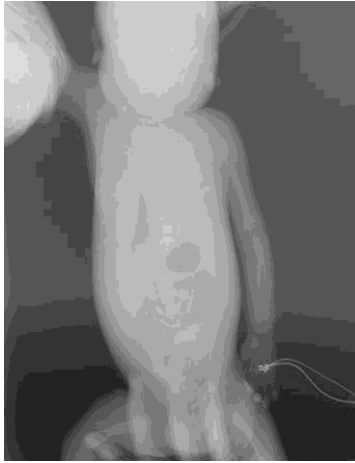
Geliş Tarihi/Received: 26.03.2013

Kabul Tarihi/Accepted: 09.12.2013

sinde kalp sesleri derinden alınıyordu. Karaciğer mid-klaviküler hatta 4 cm, dalak 2 cm palpe ediliyordu. Gövde ve ekstremitelerinde yaygın siyanozu vardı. Laboratuvar incelemesinde hemoglobin 11.8 g/dl, trombosit sayısı 227000/mm³, lökosit 18000/mm³ olarak saptandı. Kan biyokimyasında glukoz 126 mg/dl, total bilirubin 2,2/0,7 mg/dl, AST 9 IU/L, ALT 62 IU/L, BUN 5 mg/dl, kreatinin 0.5 mg/dl, total protein 2,3 gr/dL, albümin 1,6 gr/dL idi. İdrar incelemesinde bir pozitif proteinüri mevcuttu. Anne ve bebek kan grupları O(+), direkt cooms (-) olarak tesbit edildi. Akciğer grafisinde (Resim 2), sol akciğer bazal kısımda hava kisti ve her iki plevral aralıkta mayi mevcuttu.

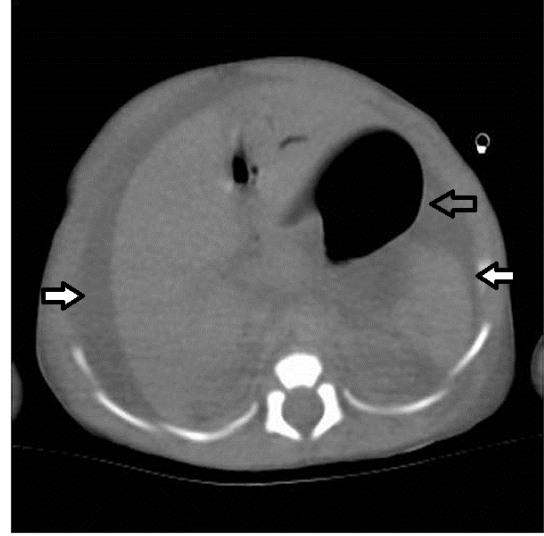


Resim 1. Tüm vücutta yaygın ödem ve asit görünümü

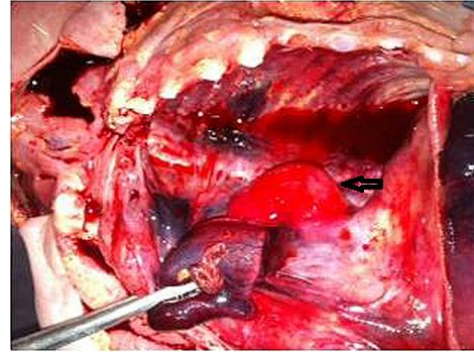


Resim 2. Sol akciğer bazal kısımda hava kisti ve her iki plevral aralıkta mayi görünümü

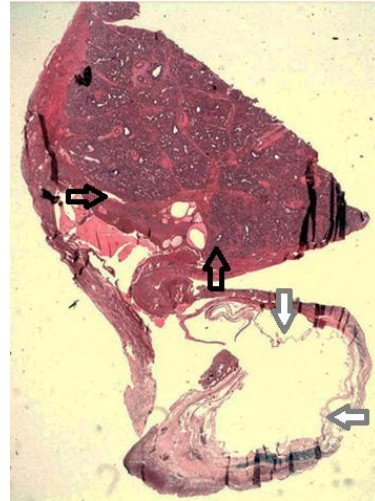
Olgu yatışının 5. saatinde pulmoner hipoplaziye bağlı solunum yetmezliği, pulmoner kanama, kardiyopulmoner arrest, asfiksi ve şok nedeniyle kaybedildi. Postmortem Toraks BT'sinde (Resim 3) her iki akciğer kollabe, bilateral belirgin pnömotoraks yanında hava dolu kistik yapı mevcut ve bu yapının hava yolları ile ilişkisi açık değil şeklinde rapor edildi. Olguya tam vücut otopsisı yapıldı. Hastalığa neden olan akciğer kisti (orta hatta) tespit edildi (Resim 4). Akciğer dokusunun patolojik incelemesinde, akciğer ile ilişkili kistik görüldü (Resim 5).



Resim 3. Toraks CT'de Bilateral belirgin pnömotoraks ve kistik yapı



Resim 4. Akciğer kistin postmortem makroskopik görünümü



Resim 5. Akciğer ile ilişkili kistik yapının mikroskopik görünümü

TARTIŞMA

NİHF tüm gebeliklerin 1:2500-1:3500'ünde izlenmektedir. Etiyolojisinde enfeksiyonlar, metabolik hastalıklar, ikizden ikize transfüzyon sendromu, talasemi, pulmoner anomaliler gibi birçok fetal hastalık ve anomaliler rol oynamaktadır (4). İntratorasik kitleler NİHF

etiyojisinde %8-10 oranında yer alırken kistik adenomatoid malformasyon (CCAM), ekstrapulmoner sekestrasyon, diyafragma hernisi, konjenital hidrotoraks ve şilotoraks bu grup içinde sıklıkla karşılaşılr. CCAM, torasik nedenler arasında en sık rastlanan etiyojik faktördür. Basit akciğer kisti ise, bronkojenik, pulmoner, kombine tipleri olan ekstrapulmoner ve intrapulmoner lokalizasyonlarda görülen beraberinde enterik kist, spina bifida, hemivertebral ile de gözlenebilen NİHF etiyojisinde literatürde pek üzerinde durulmayan torasik patolojilerdir. Bu olgulardaki hidrops muhtemelen olgumuzda da olduğu gibi venöz dönüş veya lenfatik akımdaki bozukluğa bağlıdır. Olgularının %7'sinden enfeksiyöz nedenler sorumlu olup bunların içinde ensik olanları Parvovirüs B19 ve CMV'dir (5, 6). Olgumuzun klinik ve laboratuvar bulgularında enfeksiyon, CCAM ve basit akciğer kistindeki ek bulgulara rastlanmamış sadece otopsi öncesinde akciğer grafisi (Resim 2) ve toraks tomografisi (Resim 3), otopsi sonrasında (Resim 4) ise akciğer biyopsi (Resim 5) ile NİHF'e neden olan patolojinin basit akciğer kisti olduğu kanısına varılmıştır. Basit akciğer kistinin kliniği persistan pulmoner hipertansiyon, pnömotoraks, respiratuvar distres, NİHF şeklinde olabilir ve genellikle %15 antenatal, %10 doğumda tanı alır (7, 8).

Torasik lezyonlara ve 1/3 oranında kendiliğinden düzeldiği için Parvovirüse bağlı gelişen NİHF en iyi prognoza sahip olanlardır ancak kromozom anomalileri, sendromlar, pulmoner kitleler ve pulmoner efüzyonlara bağlı NİHF'de prognoz kötü olup kaybedilen olguların çoğundan altta yatan etiyoji sorumlu tutulmaktadır (6, 9, 10, 11). Olgumuzda da iyi prognostik faktöre sahip torasik bir lezyon mevcuttu. Bunun yanında intrauterin erken dönemde kötü prognostik faktör olan plevral efüzyon da olgumuzda mevcut olup bu dönemde perinatoloji tarafından bu efüzyona yönelik girişimde bulunulmuştu. Ancak akciğer efüzyonuna yönelik işlem yapılmasına rağmen akciğer hipoplazisi gelişmiş (Resim 3) ve bu patoloji doğum sonrası olgunun kaybedilmesinde en önemli etken haline gelmiştir.

Annede görülen NİHF komplikasyonlardan en ilginç olanı gebe annelerde oluşan preeklampsi ve fetustakine benzer şekilde ödem ile karakterize muhtemelen hidropik fetustan salınan mediatörler neticesinde oluşan Mirror (ayna) Sendromudur (12). Olgumuzda bu ve diğer maternal komplikasyonlara (teka lutein kisti, preeklampsi, anemi, preterm doğum, doğum travması, postpartum hemoraji) rastlanmamıştır.

Japonyada 214 vakayı kapsayan retrospektif bir çalışmada; Intrauterin fetal girişimlerin (transfüzyon ve torakoamniyotik şant gibi) intrauterin kayıp oranını azaltırken uzun dönem nörolojik prognoza olabilecek etkisini tam olarak saptayabilmek için eldeki bilgilerin

yetersiz olduğu ve uzun süre hayatta kalımın altta yatan etiyojik nedene bağlı olduğu vurgulanmıştır (13). Bazı çalışmalarda ise plevral efüzyonu bulunan olgularda şant uygulamasının fetal ölümü %57 oranında hayatta kalım sağlayarak azalttığı, uygulama sonucu artan preterm doğum oranının ise morbidite artışının temel nedeni olduğu bildirilmiştir (14). İntrauterin otuzuncu haftada olgumuzda hidrops bulguları tesbit edilerek Perinatoloji Bölümü tarafından müdahale edilmiş ve mevcut akciğer kisti küçülse de olgu uygulamadan fayda görmemiş ve NİHF kliniği gelişmişti. Olgumuzda tesbit edilen akciğer lezyonu aslında yaşamla bağdaşabilen patoloji olmakla beraber, duktus torasikusa direkt bası yapmaksızın kapalı kaplar prensibi gereği, intrauterin dönemde intratorasik basıncı yükselterek santral venöz basıncın artmasına sonuçta da lenf dolaşımını engelleyerek NİHF'e neden olduğu düşünülmüştür.

Basit akciğer kistinin erken intrauterin dönemde oluşması ve bu dönemde santral venöz basıncı artırarak gelişmekte olan lenf yollarına yine erken dönemlerde doğrudan veya dolaylı bası yaparak lenf yapısını bozması sonucunda sonrasındaki intrauterin müdahalelerin hastalığın gidişatına etki etmeyebileceği kanısına varılmıştır. Olgumuzda intrauterin 30. haftada yapılan uygun müdahalenin hastalık prognozuna ve hayatta kalımına daha önceki birçok çalışmada defalarca kanıtlandığı gibi kayda değer bir etkisinin olmaması bizim bu düşüncemizin oluşmasına neden olmuştur. Bu düşünce önceki vaka serilerinde uygun müdahaleye rağmen prognozun neden kötü olduğunun açıklamasına yardımcı olabilir ancak geniş vaka serilerinde yapılacak çalışmalarla desteklenmesi gerekmektedir.

Sonuç olarak; akciğer hipoplazisi, solunum yetmezliği, şok ve pulmoner kanama ile kaybettiğimiz NİHF'li olgunun etiyojisinde, sol akciğer alt lobunda yerleşimli, intratorasik santral venöz basıncı artıran, konjenital hava kistinin sebep olduğunu söyleyebiliriz. NİHF'e neden olan patolojinin intrauterin dönemde ortaya çıkış zamanının ve etiyojisinin hastalık prognozuna etki eden en önemli faktörler olduğu göz önünde bulundurularak, literatürde yaygın olarak bahsedilen "NİHF'de intrauterin girişimlerin prognoza etki etmediği görüşünün" NİHF etiyojisinin tesbitinden sonra ve lenf yollarının yapısının bozulmasından önce mümkün olan en erken dönemde yapılabilecek intrauterin müdahalelerin prognozu oldukça kötü olan bu hastalığın hayatta kalım oranlarına pozitif etki ederek değişebileceğini düşünmekteyiz. Bu kaniya bir olgu neticesinde varılmışsa da daha önceki geniş vaka serili NİHF çalışmalarında pek üzerinde durulmamış bir ayrıntıdır ve vaka serileriyle desteklenmelidir.

KAYNAKLAR

1. Bellini C, Hennekam RCM, Fulcheri E, et al. Etiology of non-immune hydrops fetalis: a systematic review. *Am J Med Genet* 2009; 149: 844-51.
2. Mahony BS, Filly RA, Callen PW, Chinn DH, Golbus MS. Severe nonimmune hydrops fetalis: sonographic evaluation. *Radiology* 1984; 151: 757-61.
3. Gest AL, Hansen TN, Moise AA, Hartley CJ. Atrial tachycardia causes hydrops in fetal lambs. *Am J Physiol* 1990; 258: 1159-63.
4. Wolf RB, Moore TR. Amniotic fluid and nonimmune hydrops fetalis. In: Martin RJ, Fanaroff AA, Walsh MC (eds). *Fanaroff and Martin's Neonatal-Perinatal Medicine Diseases of the Fetus and Infant* (9th ed) Vol 1. St.Louis; Elsevier Mosby, 2011: 77-398.
5. Janet H. Murphy. Nonimmun hydrops fetalis: *NeoReviews* 2004; 5: 5-15.
6. Bachmaier N, Fusch C, Stenger RD, Grabow D, Mentel R, Warzok R. Nonimmune hydrops fetalis due to enterovirus infection. *Eur J Obstet Gynecol Reprod Biol* 2009; 142: 83-4.
7. Rescorla FJ, West KW, Vane DW, et al. Pulmonary hypertension in neonatal cystic lung disease. *J Pediatr Surg* 1990; 25: 1054-56.
8. Ribbet ME, Copin MC, Gosselin BH. Bronchogenic cysts of the lung. *Ann Thor Surg* 1996; 61: 1636-40.
9. Abrams ME, Meredith KS, Kinnard P, Clark RH. Hydrops fetalis: a retrospective reviews of cases reported to a large national database and identification of risk factors associated with death. *Pediatrics* 2007; 120: 84-9.
10. Özkan H, Özer E. Hydrops fetalis. *J Med Sci* 2004; 7: 754-62.
11. Bukowski R, Saade GR. Hydrops fetalis. *Clin Perinatol* 2000; 27: 1007-31.
12. Braun T, Brauer M, Fuchs I, et al. Mirror syndrome: a systematic review of fetal associated conditions, maternal presentation and perinatal outcome. *Fetal Diagn Ther* 2010; 27: 191-203.
13. Fukushima K, Morokuma S, Fujita Y, et al. Short-term and long-term outcome s of 214 cases of non-immüne hydrops fetalis. *Early Hum Dev* 2011; 87: 571-5.
14. Picone O, Benachi A, Mandelbrot L, Ruano R, Dumez Y, Dommergues M. Thoracoamniotic shunting for fetal pleural effusions with hydrops. *Am J Obstet Gynecol* 2004; 191: 2047-50.