

Nonimmünolojik Hidrops Fetalis: Vaka Takdimi

NONIMMUN HIDROPS FETALIS: REPORT OF TWO CASES

Dr. Cihangir ÇAKICI, Dr. Selma TOKUÇOĞLU, Dr. Sefa KELEKÇİ,
Dr. Süheyla AYDOĞMUŞ, Doç. Dr. Bülent GÖKMEN

S.B. Ankara Hastanesi Kadın Hastalıkları ve Doğum Kliniği, ANKARA

ÖZET

Nonimmün hidrops fetalis teşhisi kolay, tedavisi henüz kesin olmayan bir hastalıktır. Bu makalede sunduğumuz 2 vaka nedeni ile NIHF'in etiyolojisi, tanısı ve tedavisi gözden geçirildi. Bazı NIHF vakalarının spontan rezolüsyon gösterebileceği göz önüne alınarak erken müdahaleden kaçınılması kanaatindeyiz.

Anahtar Kelimeler: Nonimmün hidrops fetalis

T Klin Jinekoloj Obst 1993, 3:301-304

SUMMARY

Nonimmune hydrops fetalis (NIHF) is a disease that is easy to diagnose and its therapy is not yet certainly defined. In this paper, the etiology, diagnosis and therapy of NIHF is reviewed due to two cases, it is known that some NIHF cases can regress spontaneously. So we advise not to intervene to the NIHF in the early gestational age.

Key Words: Nonimmune hydrops fetalis

Anatolian J Gynecol Obst 1993, 3:301-304

İmmünolojik nedenle gelişen hidrops fetalisin Anti-D gamaglobulinle profilaksisinin mümkün olmasından bu yana nonimmünolojik hidrops fetalis (NIHF) daha sık rastlanılan bir antite olmuştur. Etiyolojisinin saptanmasındaki zorluklar ve tedavisinin genellikle olmaması NIHF'de prognozun kötü olmasına neden olmaktadır. Kliniğimizde NIHF olduğu saptanan ve intrauterin spontan iyileşme gösteren bir vaka ile intrauterin exitus olan diğer bir NIHF vakası bu makalede prezente edilerek etiyolojisi, tanısı ve tedavileri tartışıldı.

VAKA I: Hastamız KH 26 yaşında olup gravidası 2, parası 0, abortusu 1 idi. Hastanın gebeliğinin 28. haftasında yapılan rutin gebelik kontrolünde ultrasound istendi. Bu ultrasoundta hidrops fetalis tespit edilmesi üzerine servise yatırıldı. Özgeçmişinde dilatasyon ve küretajı takiben perforasyonla sonuçlanan ve laparotomiye giden 6 haftalık bir gebelik öyküsü vermektedir. Soygeçmişinde özellik yoktu. Kan grubu A Rh (-), eşinin kan grubu ise AB Rh (+) idi. Gebelik boyunca yapılan bütün indirekt Coombs neticeleri negatif olarak

geldi. Rutin biokimyasal ve hematolojik taramaları normaldi. Hbs Ag: Negatif, CMV, Rubella, Toxoplasma IgM ve IgG değerleri negatifti. Anti HIV-1 ve HIV-2 değerleri de negatifti, CRP (-), TPHA (-), VDRL (-) bulundu, idrar tetkiki normal olarak değerlendirildi. 28. ve 28. haftalarda yapılan ultrasonda lateral ventriküllerde belirgin genişleme, batında aşırı miktarda ascites, umbilikal kordda ödem, kafa derisinde ödem, bilateral hidrose! ve plasental ödem saptandı (Şekil 1, 2). Fetal kardiyak ritmi 288/dakika idi. Bu bulgularla nonimmünolojik hidrops fetalis tanısı konan hastaya cerviprost ve oksitosin ile defalarca induksiyon uygulandı. Ancak cevap alınamaması üzerine bishop skorunun müsaadeyeceği daha ileri bir tarihte tekrar induksiyon yapmak üzere hasta takibe alındı. Hastanın yapılan haftalık ultrasonları sırasında hidrops fetalise ait bulguların azaldığı dikkati çekti (Şekil 3), 32. haftada fetal kardiyak aktivite dakikada 132 ve ritmikti. 34. haftada hidrosel haricinde bütün bulguları kayboldu. 36. haftada spontan olarak travayı başladı, intrapartum takibi normal seyretti. 8 saatlik bir eylemi takiben spontan vajinal yol ile 1 ve 5. dakika APGAR'ları 8 ve 10 olan 2140 gr. ağırlığında, 45 cm boyunda bir adet erkek bebek doğurtuldu. Muayenede bir anomaliye rastlanmadı. Postpartum 4. günde hiperbilirubinemi nedeniyle exchange transfüzyon uygulandı ve postpartum 9. günde anne ve bebek şifa ile taburcu edildi.

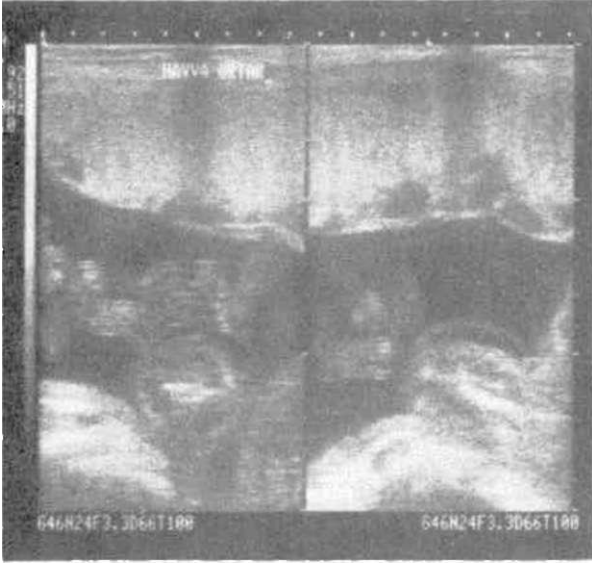
Geliş Tarihi: 17.12.92

Kabul Tarihi: 9.1.93

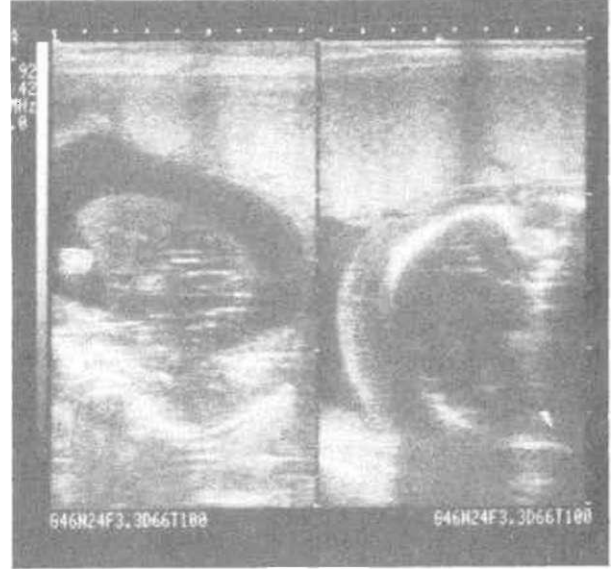
Yazışma Adresi: Uz. Dr. Cihangir ÇAKICI
S.B. Ankara Hastanesi
Kadın Hastalıkları ve Doğum Kliniği,
ANKARA

T Klin Jinekoloj Obst 1993, 3

301



Şekil 1; NIHF'de plasental, umbilikal ödem ve ascites.



Şekil 2: NIHF'de karın içinde bol ascite ve kafa derisi ödemi.

VAKA II. Hastamız T. A. 18 yaşında olup gravidası 2, parası 0, abortusu 1 idi. Hastanın menarş yaşı 13, adet dönemi 28/5/normal şeklinde idi. Hasta 29 haftalık gebe iken ilk müracaatını yaptığında muayenesinde son adet tarihi ile uyumsuz gebelik cesameti tespit edildiğinden ultrasonografiye alındı. Ultrasonografide ölçümlere göre 26+2 haftalık gebelik tespit edildi. Fetal karoaak aktivite pozitif, perikardiak effüzyon vardı. Abdomen içinde ascites mevcuttu. Placenta fundusta idi ve normalden çok kalındı. Amnios sıvısı yoktu. Kranial ve başka sistem anomalisi görülmedi. Bu bulgularla hidrops fetalis kabul edilerek kliniğe yatırıldı. Yatırıldıktan 24 saat sonra ÇKS kayboldu, kan grubu A Rf (+) idi. Ateş, nabız ve tansiyon bulgularında bir özellik görülmedi. Yapılan kan tahlillerinde biokimya normal geldi, hemoglobin, 13.6, hct: %39 idi. İdrar tetkikinde glukoz yok, protein: 0.3 gr/litre, mikroskopide 8-10 eritrosit, 14-15 lökosit, 4-5 epitel, 1-2 ürik asit kristali görüldü. TORCH enfeksiyonu için araştırma yapılamadan spontan ağrıları başladı ve 1500 gram ağırlığında 30 cm uzunluğunda ölü bir kız bebeği spontan vajinal yolla doğurdu (Şekil 4). Postpartum annede ve babada yapılan genetik analiz normal olarak geldi.

TARTIŞMA

NIHF ilk olarak 1943 yılında Potter tarafından tanımlanmıştır (1). NIHF, dokularda ve seröz kavitelere ekstrasitül sıvı birikimi sonucu total vücut sıvısının aşırı artması şeklinde tanımlanır. Özellikle kırmızı kan hücreleri antijenlerine karşı antikorların olmaması ile karakterizedir. Ultrasonik tanısı, fetusta iki veya daha çok sıvı dolu alanların saptanması ile, örneğin plevral effüzyon perikardiak effüzyon veya cilt ödemi gibi. 80'de fazla nedeni vardır ve insidansı 3000 doğumda birdir (2, 3). Prenatal ölüm oranı %10-90'dur (2, 3).

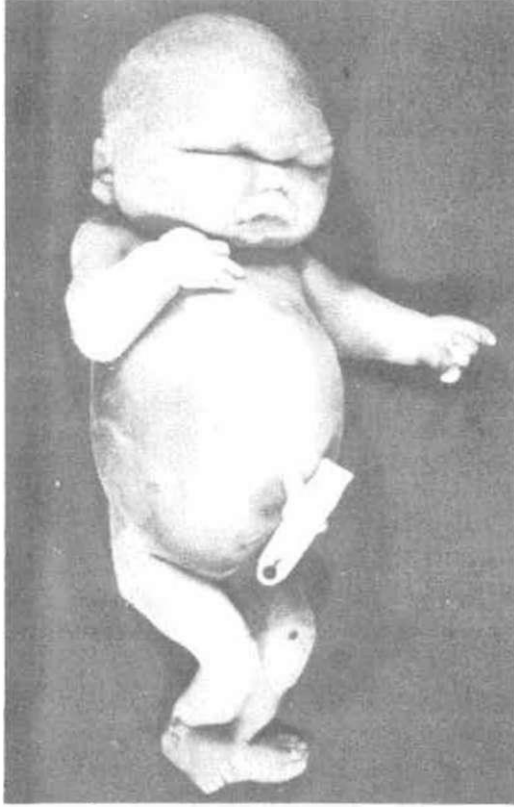
Bazı fetuslar ise yaşamaktadır. Surviv oranı %1.6-4.5'dir (2).

NIHF'de birçok etyoloji belirtilmekle beraber efektif tedavi yöntemleri azdır ve mortalite yüksektir. Ultrasonid, fetal m-mode ekokardiografi, TORCH, kleihauer-Betke ve karyotip yapılmasına rağmen Pof 5-40 vakada neden belirlenememektedir (4). Kordosentez; IgM San direkt fetal kan alınmasında, hemoglobin, viral kültür, albumin düzeyi ve elektroforezin yapılmasında yarıdırıcıdır.

MİHF'ın etyolojisini anlamak için Viilaespesa ve ark. 59 vakayı taramışlardır (5). %13.5 vakada NIHF'in ge-



Şekil 3: NIHF'de karın içindeki asoiteln ve irafa derisindeki ödem azalması.



Şekil 4, İntrauterin exitus olan NIHF vakası

Tablo 1, Nonimmünolojik hidrops fetalsın etyolojisinde rol oynayan faktörler

- I. Kardiovasküler sebepler (malformasyon, aritmi, obstrüktif olaylar, anastomoz)
- II Kardiovasküler sebepler (Trizomi, Mozaizm)
- İÜ Plasental sebepler (Korioanjioma, Twin-Twin sendrom)
- IV Hematolojik sebepler (thalasemi, lösemi, anemi)
- V Enfeksiyöz sebepler (CMV, Viral, Toxoplazma, Rubella, Herpes)
- VI Karışık sebepler
 1. Gastrointestinal malformasyonlar
 2. Jstest malformasyonları
 3. Santral sinir sistemi anomalileri
 4. Diabetes mellitus
 5. Bilinmeyenler

lişimini açıklayacak klinik, biokimyasal veya postmortem hiçbir bulgu tespit edilemedi. %12 vakada bulunan bulgular NIHF'nin sebebini izah edecek bir anlam taşımıyordu, %74.5 vakada bir neden bulundu. Bunların %70'inde kalp ile ilgili bulgular (sağ kalp yetmezliği, intrakardiyak tümör gibi) tespit edildi. Başka bir çalışmada ise en sık rastlanılan sebebin vasküler patolojiler olduğu bildirilmiştir (6), Bu vasküler nedenlerin en sık görülenleri anemi, konjestif kalp yetmezliği ve plazma kolloid osmatik basıncının düşmesidir.

Anatolian J Gynecol Obst 1993.3

Fetomaternal hemorajinin olması da fetal anemi, asfiksi ve ölüme neden olmaktadır. Bu hemoraji kronik ise, hidrops fetalis gelişebilir (7). Fetomaternal hemorajinin tespit edilmesi için maternal serum alfafetoprotein artması ve kleihauer-Betke boyamasında fetal eritrositlerin görülmesi gerekir (8). Spontan fetomaternal hemorajinin %8.7 arasında olduğu bildirilmiştir (9). Fetomaternal hemoraji tespit edildiğinde seri ultrasonografik muayenelerle fetal hidrops gelişip gelişmediği kontrol edilir. NIHF'in antenatal tek tanı yöntemi ultrasonduur.

NIHF'in etyolojisinde genetik anomalilerde rol oynaktır. 600 fetusta yapılan literatür incelenmesinde %15.7 vakada genetik hata.», %10.3 vakada t-fihaiassemî, %4'ünde iskelet displazisi, %1.8'nde arthrogyrosis multiplex sendromu, %1,5'unda multiple pterygium sendromu ve %1'inde lizozomal depo hastalığı saptandı (10).

Literatürde belirtilen bütün etyolojik nedenleri ana başlıkları ile Tablo 1'de görüldüğü gibi sınıflandırmak mümkündür (6).

NIHF tespit edilen bir vakamız sonradan düzelmiş ve canlı olarak doğmuştur. Hangi vakaların iyi olacağına dair iyi bir prognostik ultrasonogram bulgusu henüz tespit edilememiştir. Bu amaçla yapılan bir çalışmada antenatal olarak NIHF tespit edilen 19 tetusun 13'ü exitus olmuş, 6'sı yaşamıştır. Anomali, karyotip, seröz sıvının lokalizasyonu, anemi ve NIHF'in muhtemel sebebi araştırılmıştır. En sensitif prognostik göstergenin, real-time m-mode ekokardiografideki diastolik biventriküler dış boyutunun ölçülmesi ile elde edildiği bildirilmektedir (11). Biventriküler dış boyutu normalin %95 üzerinde olan fetusların hepsi exitus olurken bu değer normal elde edilenlerin biri haricinde hepsi yaşamıştır. Yapılan statistiki çalışma bu sonucun anlamlı olduğunu göstermektedir.

Parvovirus B19 enfeksiyonunun neden olduğu NIHF vakasında herhangi bir müdahale olmaksızın spontan rezolusyon gözlenmiş ve sağlıklı iki infant doğurtulmuştur (12). Böyle bir etyoloji tespit edilememiş olmakla beraber aynı durumu kendi vakamızda da tespit ettik Bu nedenle NIHF tespit edildiğinde etyoloji belirlenememişse müdahale için acele edilmemesi ve • son tan rezolusyon ihtimalinin gözönüne alınması geaatindeyiz.

NIHF tedavisinde etyolojiye yönelik yapılabilecek bir tedavi varsa uygulanmalıdır. Örneğin kardiyak aritmiler digoxin, propranolol vb.'ne cevap verebilir. Cardwell, NIHF'de intrauterin intraperitoneal kan transfuzyonunda başarılı olduğunu bildirmiştir (13).

SONUÇ

NIHF; etyolojisi çok çeşitli, henüz tedavisi keTiemiş bir hastalıktır, teşhisi ultrasonogram olarak konulmaktadır. Yaşama şansı düşük olan bu hastalıkta spontan rezolusyonlar görülebilmekte, bu nedenle özellikle erken dönemde gebeliğin sonlandırılması gibi müdahaleler yapılmamalıdır.

KAYNAKLAR

1. Potter EL. Universal edema of the fetus unassociated with erythroblastosis. *Am J Obstet Gynecol* 1943; 46:130.
2. Hutchison AA, Drew JH, Yu VYH, et al. Nonimmunological hydrops fetalis a review of 61 cases. *Obstet Gynecol* 1982; 59:347-52.
3. Machin GA. Hydrops revisited; literature review of 1.414 cases published in the 1980s. *Am J Med Genet* 1989; 34:366-90.
4. Buczkashe K, Bhatia N, Paul VK. Successful ultrasound guided intrauterine blood transfusion in severe nonimmune hydrops fetalis. *Int J Gynecol Obstet* 1990; 32:153-6.
5. Villaespesa AR, et al. Nonimmunologic hydrops fetalis. An etiopathogenic approach through the postmortem study of 59 patients. *Am J Med Gen* 1990; 35:274-9.
6. Poeschmann RP, Verhejen HM, Van Dangen DWJ. Differential diagnosis and causes of nonimmunological hydrops fetalis, a review. *Obstet Gynecol Surv* 1991; 46(4):223-31.
7. Bowman JM, et al. Hydrops fetalis caused by massive maternal-fetal transplacental hemorrhage. *J Pediatr* 1984; 104:769.
8. Downing GJ, Kilbride HN, Yeast JD. Nonimmune hydrops fetalis caused by a massive fetomaternal hemorrhage associated with elevated maternal serum α -fetoprotein levels. A case report *J Reprod Med* 1990; 35 (4):444-6,
9. Hay DL, Barrie JV, Davison GB, et al. The relation between maternal serum alpha fetoprotein levels and fetomaternal hemorrhage. *Br J Obstet Gynecol* 1979; 86:516.
10. Jauniaux E, et al. Nonimmune hydrops fetalis associated with genetic abnormalities. *Obstet Gynecol* 1990; 75:568-72.
11. Carlson DE, et al. Prognostic indicators of the resolution of nonimmune hydrops fetalis and survival of the fetus. *Am J Obstet Gynecol* 1990; 163:1785-87.
12. Pryde PG, et al. Spontaneous resolution of nonimmune hydrops fetalis secondary to human parvovirus B19 infection. *Obstet Gynecol* 1992; 79:859-61.
13. Cardwell MS. Successful treatment of hydrops fetalis caused by fetomaternal hemorrhage, a case report. *Am J Obstet Gynecol* 1988; 158:101.