

Bölüm 8

Hidrops Fetalis



Fatih DEMİR¹

Tanım

- Hidrops fetalis; fetüsün iki veya daha fazla kompartmanında (peritoneal kavite, plevra ve perikard) anormal interstisyel sıvı birikimiyle karakterize durumdur.
- Hidrops, geniş bir hastalık spektrumu ile ilişkilidir. İki ana hidrops fetalis kategorisi vardır:
 - ✓ İmmün Hidrops Fetalis (IHF)
 - ✓ Non-İmmün Hidrops Fetalis (NIHF)

Etiyoloji

- **İmmün Hidrops Fetalis (IHF):** Rh izoimmünizasyonu ve ABO uyumsuzluğu, anti-c, C, e, E, Duffy antikorları ve Kell alloimmünizasyonu gibi izoimmünizasyonlar immün hidrops fetalisin nedenleridir.
- **Non-İmmün Hidrops Fetalis (NIHF):** Tüm vakalarının yaklaşık %80-90'ını oluşturur. Altta yatan bir hastalık, genetik bozukluk veya doğumsal bir defekt fetal vücudun sıvıyı yönetme kabiliyetini etkilediğinde ortaya çıkar.
- NIHF, aşağıdaki gibi altta yatan birçok temel koşuldan kaynaklanabilir:
 - ✓ Kardiyak nedenler: Paroksizmal supraventriküler taşikardi, hipoplastik sol kalp, endokardiyal yastık defektleri ve konjenital pulmoner hava yolu malformasyonu
 - ✓ Kromozomal anomaliler: Turner sendromu, Down sendromu ve Edward sendromu
 - ✓ Lenfatik nedenler: Konjenital lenfatik displazi
 - ✓ Enfeksiyonlar: Hamile kadınlardaki Parvovirus B19 (beşinci hastalık), sitomegalovirüs ve sifiliz enfeksiyonları
 - ✓ Metabolik hastalıklar: Niemann-Pick hastalığı tip-C (NPC), Gaucher hastalığı tip 2 ve beta-glukuronidaz enzim eksikliği
 - ✓ Tümörler: Teratom (sakrokoksigeal teratom), hepatik tümörler ve nöroblastom
 - ✓ Maternal hastalıkları: Diyabetes mellitus ve hipertiroidizm
 - ✓ Üriner sistem ile ilgili nedenler: Konjenital nefroz ve prune belly sendromu
 - ✓ Sindirim sistemi ile ilgili nedenler: Volvulus ve mekonyum peritoniti
 - ✓ Hematolojik nedenler: Alfa talasemi, ikizden ikize transfüzyon sendromu (TTTS) ve lösemiler
 - ✓ Kırmızı kan hücresi (RBC) metabolizması bozuklukları: Glikoz fosfat izomeraz eksikliği, piruvat kinaz eksikliği ve glukoz-6-fosfat dehidrogenaz (G6PD) eksikliği
 - ✓ RBC üretim bozuklukları: Konjenital diseritropoietik anemi, Diamond-Blackfan sendromu ve Fanconi anemisi
 - ✓ RBC zarı bozuklukları: Herediter sferositoz, kalıtsal eliptositoz, herediter piropoikilositoz ve herediter stomatositoz sendromları

¹ Ankara Sincan Dr. Nafiz Körez Devlet Hastanesi Kadın Hastalıkları ve Doğum Kliniği

Prognoz

- Hidrops fetalisin prognozu temel olarak altta yatan nedene, tanı anındaki gestasyonel yaşa, doğum zamanına, fetal ödem miktarına ve intrauterin girişimlere bağlıdır. Fetüslerde pulmoner hipoplazi gelişimi, altta yatan kalp hastalıkları veya gebeliğin 24. haftasından önce teşhis edilmesi kötü prognoz belirtileridir.
- Genel olarak, hidrops ne kadar erken meydana gelirse, prognoz o kadar kötüdür.
- Özellikle, 20. gebelik haftasından önce plevral efüzyonlar ve polihidramniyoz; sırasıyla pulmoner hipoplazi ve preterm prematür membran rüptürü (PPROM) / preterm doğum riskinin artması nedeniyle kötü prognostik belirtilerdir.
- Öte yandan, anöploidinin yokluğu ve majör yapısal anormallik yokluğu daha iyi bir prognoz sağlar.
- Torasik nedenlerle ve bronkopulmoner malformasyonlarla başvuran yenidoğanlar iyi bir prognoza sahipken, kromozom anormallikleri, yapısal anormallikleri ve diğer genetik metabolik bozuklukları olanlar kötü prognozla ilişkilidir.
- Hidrops fetaliste hayatta kalma, hidropsun spesifik anatomik bulgularına değil, altta yatan hastalığa, hidropsu tedavi etmek için uygulanan mevcut fetal tedavilere ve doğumun gerçekleştiği gebelik zamanına bağlıdır.
- Yüksek kardiyotorasik oranlara sahip hidropslu fetüslerde, kardiyovasküler profil skoru yararlı bir prognostik gösterge olabilir.
- Altta yatan durumlar için fetal müdahale uygulanabilen hidropslu fetüslerde, özellikle hidrops çözülebildiğinde ve preterm doğum gerçekleşmediğinde sağkalım daha iyi olmaktadır.
- Orta serebral arter tepe sistolik hızı (MCA-PSV) gibi belirli fizyolojik parametreler hayatta kalmayı öngörmezken; kardiyovasküler profil skoru, altta yatan neden yüksek bir kardiyotorasik oranla ilişkiliyse sağkalımı tahmin etmek için yararlı bir yardımcıdır.
- Hidrops, tedavi edilebilir bir neden olmaksızın erken gebelikte teşhis edilirse, gebeliğin sonlandırılması düşünülür. NIHF, toplamda %50-98 aralığında perinatal ölüm oranı ile ilişkilidir.
- Rh uyumsuzluğu veya kromozomal anormalliklerle ilişkili olmadığı sürece gelecekteki gebeliklerde nüks nadirdir.

KAYNAKLAR

*Vanaparthi R, Mahdy H. Hydrops Fetalis. [Updated 2020 Sep 28]. In: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2020 Jan-. Society for Maternal-Fetal Medicine (SMFM). Norton ME, Chauhan SP, Dashe JS. Society for maternal-fetal medicine (SMFM) clinical guideline #7: nonimmune hydrops fetalis. Am J Obstet Gynecol. 2015 Feb;212(2):127-39.

*Nakayama A, Oshiro M, Yamada Y, Hattori T, Wakano Y, Hayashi S, Kokubo M, Takemoto K, Honda S, Ieda K, Yamamoto H, Kouwaki M, Yokoi K, *Shinohara O, Kato T, Miyata M, Tanaka T, Hayakawa M. Prognostic factors of hydrops fetalis with pleural effusion. Pediatr Int. 2017 Oct;59(10):1053-1057.

*Lockwood C, Julien S, Nonimmune hydrops fetalis, <https://www.uptodate.com/contents/nonimmune-hydrops-fetalis>, Erişim Tarihi: 03.01.2021