

Öykü

- 39 yaşındaki annenin 9. gebeliği
- İlk 4 çocuk sırasıyla 23,20,18 ve 14 yaşlarında sağ sağlıklı (ilk eşinden)
- 5. çocuk ,intrauterin ölüm (20.GH iken,sebepe?)
- 6. çocuk, PN 8.gün ölüm (evde,aniden,sebepe?)
- 7. ve 8. çocuklar da intrauterin ölüm(18. GH ve 24. GH, sebepe?)
- **9.çocuk hastamız**
- Anne kan grubu: A Rh(-)
- İndirek coombs: Pozitif (+)
- Akrabalık: Yok

Öykü

- Hastanemiz kadın doğum kliniğine ilk trimesterde başvurmuş.
- Orta serebral akım median değerleri göz önüne alınarak, fetal anemi nedeniyle 22. ,25. ve 28. gebelik haftalarında **3 kez** intrauterin kan transfüzyonu yapılmış.
- **Doğum öncesi son Fetal Ultrasonografi:** Batın asit,minimal plevral effüzyon, hepatomegali
- 3. intrauterin transfüzyonu takiben,batındaki asit miktarında artış görülmesi üzerine sezaryen ile doğurtuluyor.

Fizik Muayene

- **32⁺³** gestasyonel haftalık ,Doğum salonunda entübasyon ve PBV ihtiyacı oluyor.Sonrasında ünitemize entübe kabul ediliyor.
- DA: 186ogr (AGA)
- Baş çevresi : 31cm (50-90p)
- Boy : 41 cm(50-90p)
- Solunum Sayısı: 65-70/dk, **entübe**
- KTA:120-130/dk
- Cilt: **Soluk, Ödemli**
- Baş,Boyun: ön/arka fontanel açık, **saçlı deride ödem +**
- Göz: **Göz kapakları bilateral ödemli**
- KVS: **1-2/6 sistolik üfürüm +**, ritmik
- GIS: **batın çevresi gergin,distansiyon+**,
- GÜS: **hidrosel+**
- Nöromuskuler sistem: Normal

Laboratuvar

TAM KAN SAYIMI

TARİH	BK	NÖT	KK	HGB	MCV	MCHC	TROM
PN. 15.DK	2900	500	1,3	3,8 gr/dl	78	37,4	124000

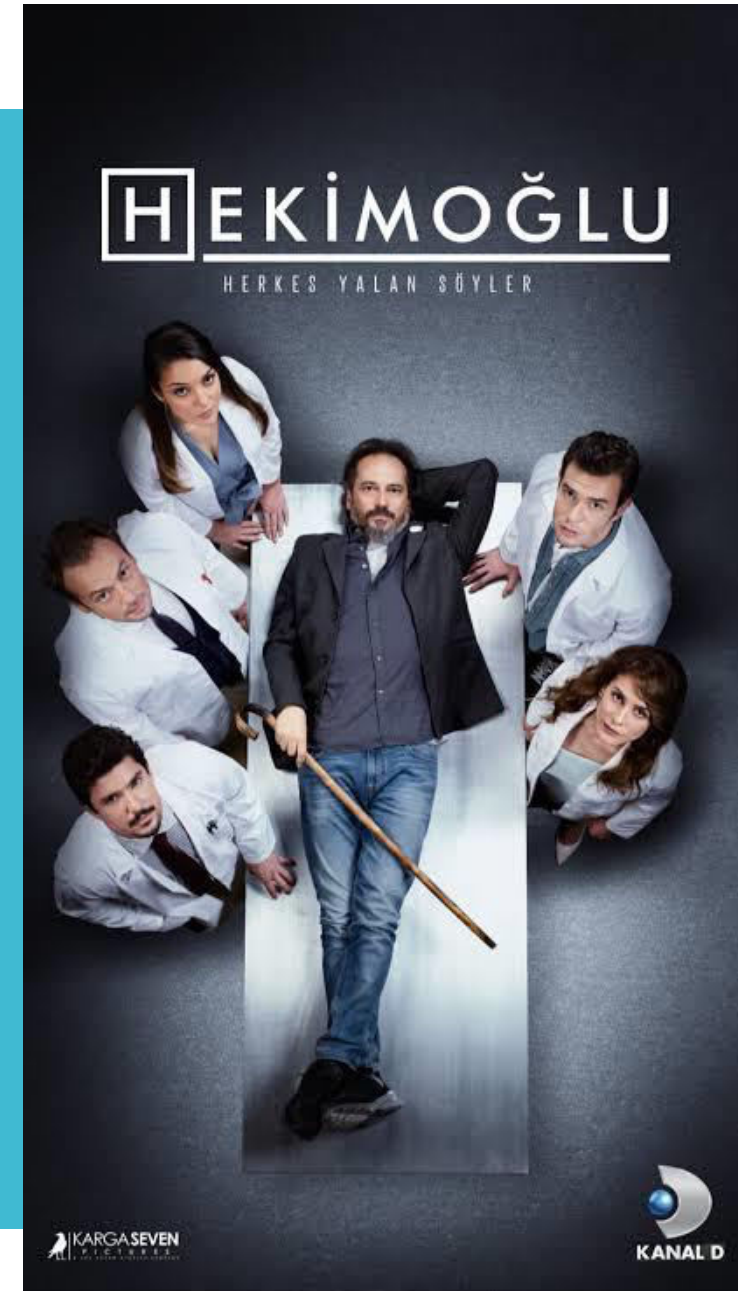
BİYOKİMYA

TARİH	TOTAL BİLİRUBİN	DİREK BİLİRUBİN	ALBUMİN
PN. 15.DK	6,41 mg/dl	0,78 mg/dl	2,3 g/L

KAN BANKASI

TARİH	Kan Grubu	Rh	Direk Coombs
PN 15.DK	O	Rh(-)	Negatif

Ön tanılar?



Hidrops Fetalis

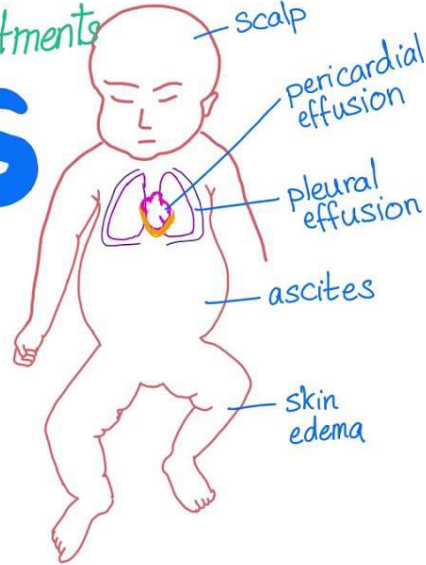


Source: F. Gary Cunningham, Kenneth J. Leveno, Steven L. Bloom, Catherine Y. Spong, Jodi S. Dashe, Barbara L. Hoffman, Brian M. Casey, James S. Sheffield, *Williams Obstetrics*, 25th Edition
Copyright © McGraw-Hill Education. All rights reserved.

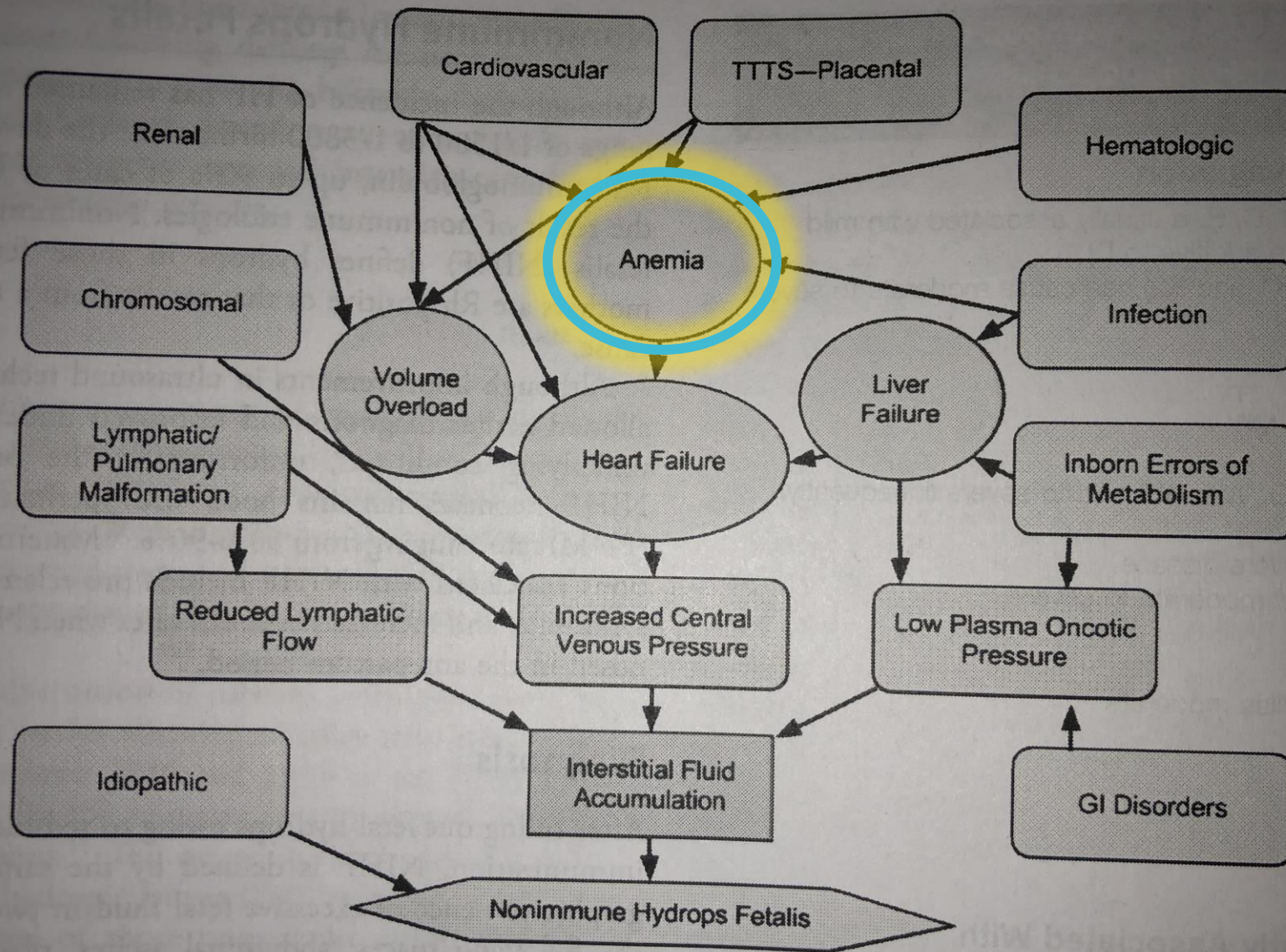
Tanım

Hydrops fetalis

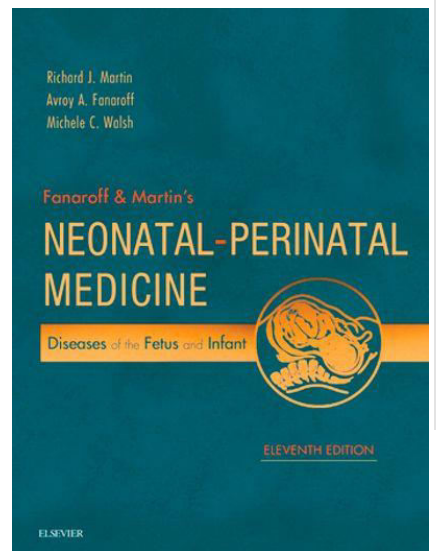
≥ 2 Compartments



- **2 VE daha fazla** vücut boşluğunda, anormal miktarda sıvı toplanmasıdır.
- ❖ Sıvı toplanması,
 1. *deri ödemi*
 2. *perikardiyal efüzon*
 3. *plevral efüzyon*
 4. *Asit*
 5. *polihidramnios veya plasentomegali* şeklinde olabilir.



• **Fig. 23.3** Pathophysiologic pathways for the development of nonimmune hydrops fetalis. TTTS, Twin–twin transfusion syndrome.



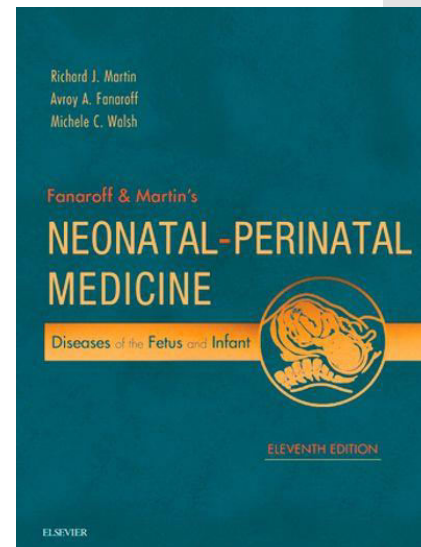
Sınıflama
1-İmmun
Hidrops Fetalis
(%15)

2-İmmun-
olmayan
Hidrops Fetalis
(%75)

TABLE 23.1 Definition and Diagnostic Criteria for Immune and Nonimmune Hydrops Fetalis

Diagnostic Criteria	Definition
Presence or absence of red blood cell alloimmunization (immune vs. nonimmune HF)	Rh-D status Antibody screen
Plus Two or More Abnormal Fluid Collections	
Ascites	Echolucent rim encompassing entire fetal abdomen in the transverse view ⁴
Pleural effusions	Unilateral or bilateral visualization of lung border ⁷
Pericardial effusion	Nonphysiologic fluid ≥ 2 mm ¹⁷
Skin edema	Subcutaneous edema ≥ 5 mm ⁴⁸
Polyhydramnios	Single deepest fluid pocket ≥ 8 mm AFI ≥ 25 cm ³³
Placentomegaly	Placenta ≥ 6 cm thickness ⁴⁵

AFI, Amniotic fluid index; HF, hydrops fetalis.



İmmun Hidrops Fetalis

- İlk kez 1932 yılında hidrops,anemi ve sarılık birlikteliği olarak tanımlandı.
- İlk Rh uyumsuzluğuna bağlı tanımlama 1941 yılında.
- Rh(-) annenin, Rh(+) kan hücreleri ile teması sonucu antikor geliştirerek,hemolitik hastalık oluşturur.
- Çeşitli sebeplerle fetomaternal kanamalar olabilir.Sensitizasyon için **0,25 cc** kan yeterlidir.Normal seyrinde,sağlıklı ilerleyen gebeliklerin %60'ında **0.1 cc** fetomaternal kanama görülebilmektedir.
- Amerika 'daki sıklığı 1/2500-3000 dir.

Rh (D) uyumsuzluğu nasıl gelişir ?

Anne Rh(D)-, bebek Rh(D)+ ise,
Fetal eritrositler maternal dolaşıma girer



Maternal sistem yabancı antijen olarak tanımlar
Fetal antijenlere karşı önce IgM, sonra 2 hafta-6 ayda
anti-D IgG antikorları gelişir



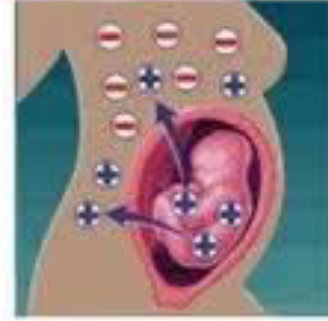
Sonraki Rh(D)+ fetusla gebelikte, bellek B lenfositler
immun yanıtı aktive eder, çok miktarda antikor oluşur



IgG yapısındaki antikor, plasentayı geçer
D pozitif fetal eritrositleri sensitize ederek fetal
dalakta makrofaj yoluyla yıkılır

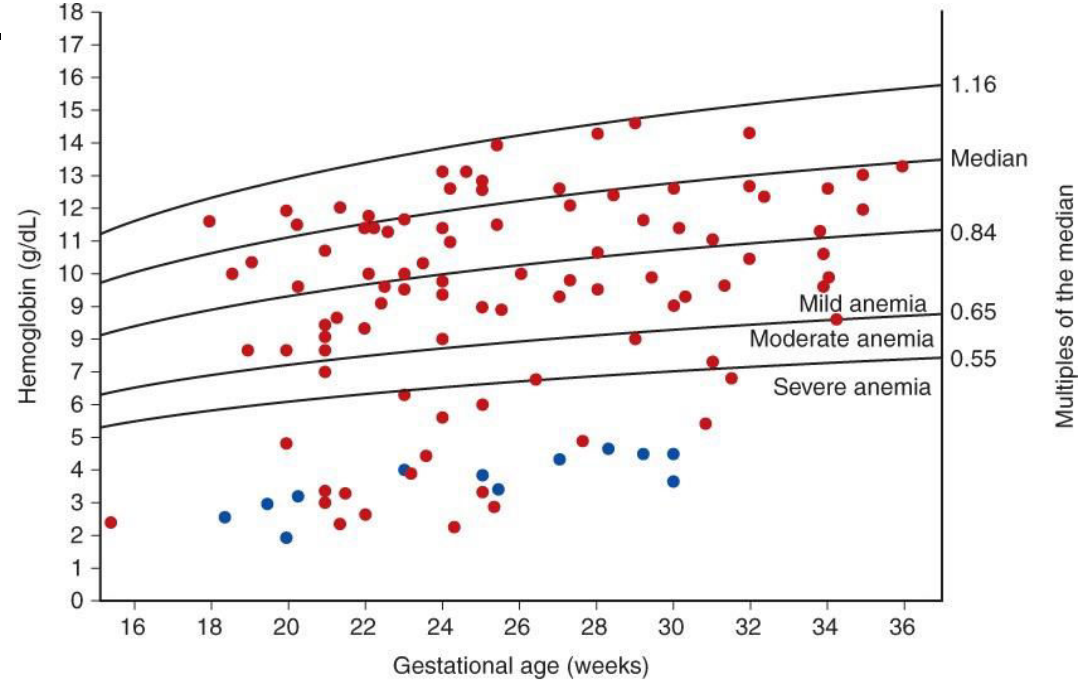


FETAL ANEMİ, HİDROPS FETALİS



İmmun Hidrops Fetalis

- Fetus, genelde **7 gr/dl** ye kadar hemoglobin değerlerini tolere edebilir. Ama bu değerin altında, hidrops fetalis gelişir.
- Gestasyonel yaşa göre *ortanca hemoglobin değerinin yarısı* *değerindeki hemoglobin değerleri*, hidrops fetalis için önemli risk faktörüdür.



Source: F. Gary Cunningham, Kenneth J. Leveno, Steven L. Bloom, Catherine Y. Spong, Jodi S. Dashe, Barbara L. Hoffman, Brian M. Casey, Jeanne S. Sheffield: *Williams Obstetrics*, 25th Edition
Copyright © McGraw-Hill Education. All rights reserved.

- Kesin hidrops fetalis mekanizması bilinmemekle beraber, kalp yetmezliği, karaciğer yetmezliği ve fetal anemiye bağlı fetal hipoksemi suçlanmaktadır.

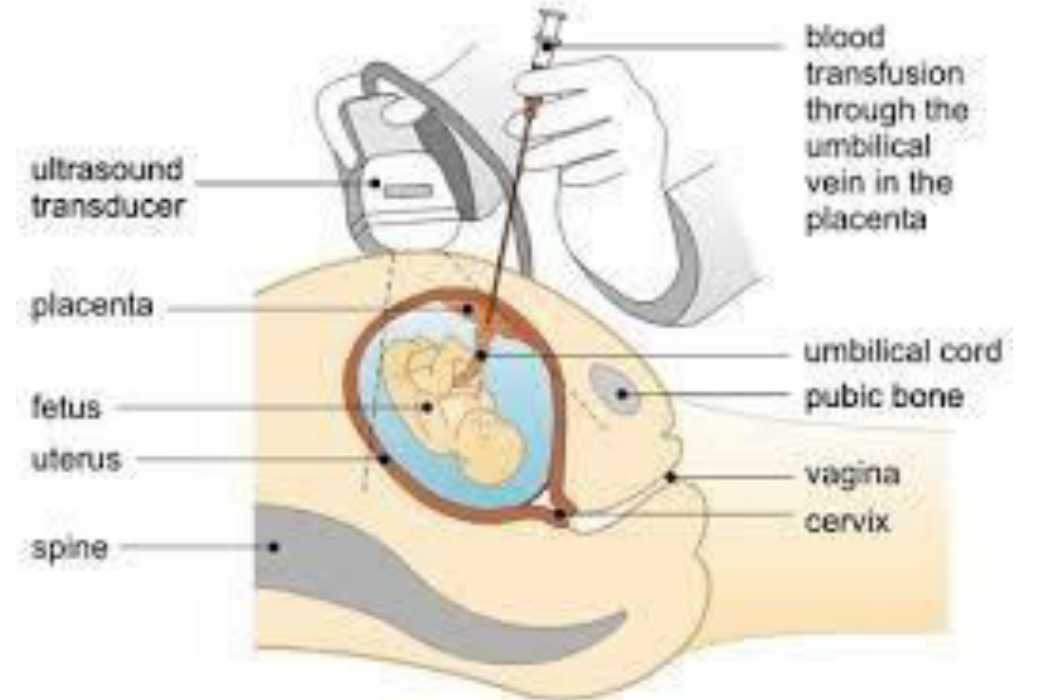
Tedavi

DOĞUM ÖNCESİ tedavi

- 1-RhoGAM (ANTİ Rh-D immunglobulin)
- 2-Intrauterin transfüzyon
- 3-Glukokortikoidler(Fetal Akciğer gelişimi için)
- 4-Maternal plazma değişimi +IVIg

Doğum öncesi tedavi; İntrauterin Transfüzyon

- Umbilikal kordun plasentadan çıkış yaptığı nokta hedeflenerek umbilikal vene girilir. Umbilikal arterden fetal bradikardi gelişmemesi için kaçınılmaktadır.
- Önceden hazırlatılan **lökositten arındırılmış, ışınlanmış, CMV negatif, O Rh (-)** kan hesaplanan miktar kadar 3 lü musluk yardımı ile yavaş infüze edilir.
- [22, 25 ve 28. gebelik haftalarında 3 kez transfüzyon yapıldı.]



Tedavi

DOĞUM SONRASİ TEDAVİ

- 1-Canlandırma (gerekirse)
- 2-Fototerapi
- 3-Kan değişimi
- 4-IVIG (Halihazırda duyarlanmış antikorlarla kaplı Rh+ hücrelerin yıkılmasını, RES Fc reseptörlerini bloke ederek engeller.)

Doğum sonrası tedavi; Kan Değişimi

- 1-Çift hacimli basit kan değişimi (umblikal ven)
- 2-İzovolumetrik çift-hacimli kan değişimi (umblikal ven+arter)
- 3-Kısmi (Parsiyel) Değişim

Kan Değişimi, Hangi kanı kullanalım?

- Tam kan veya ES/TDP karıştırılarak kullanılmalıdır.
- 24 saatten eski kan tam kan kullanılmamalıdır.
- Işınlanmış (GVHD engellemek için),Lökosit filtreli kan (CMV geçişini engellemek için)

Tablo 5. Kan grubu uyumsuzluğu durumunda kan değişimi sırasında kullanılacak kan grupları

Bebek kan grubu	Anne kan grubu	Kullanılacak kan
A Rh (+)	A Rh (-) B Rh (-) AB Rh (-) O Rh (-)	A Rh (-) O Rh (-) A Rh (-) O Rh (-) eritrosit A grubu plazma
B Rh (+)	A Rh (-) B Rh (-) AB Rh (-) O Rh (-)	B Rh (-) O Rh (-) B Rh (-) O Rh (-) eritrosit B grubu plazma
AB Rh (+)	A Rh (-) B Rh (-) AB Rh (-)	B Rh (-) O Rh (-) B Rh (-) O Rh (-) eritrosit B grubu plazma
O Rh (+)	A Rh (-) B Rh (-) O Rh (-)	O Rh (-)

Kan Değişimi, Doğumda hemoglobin 8 gr/dl altında olduğu durumlar

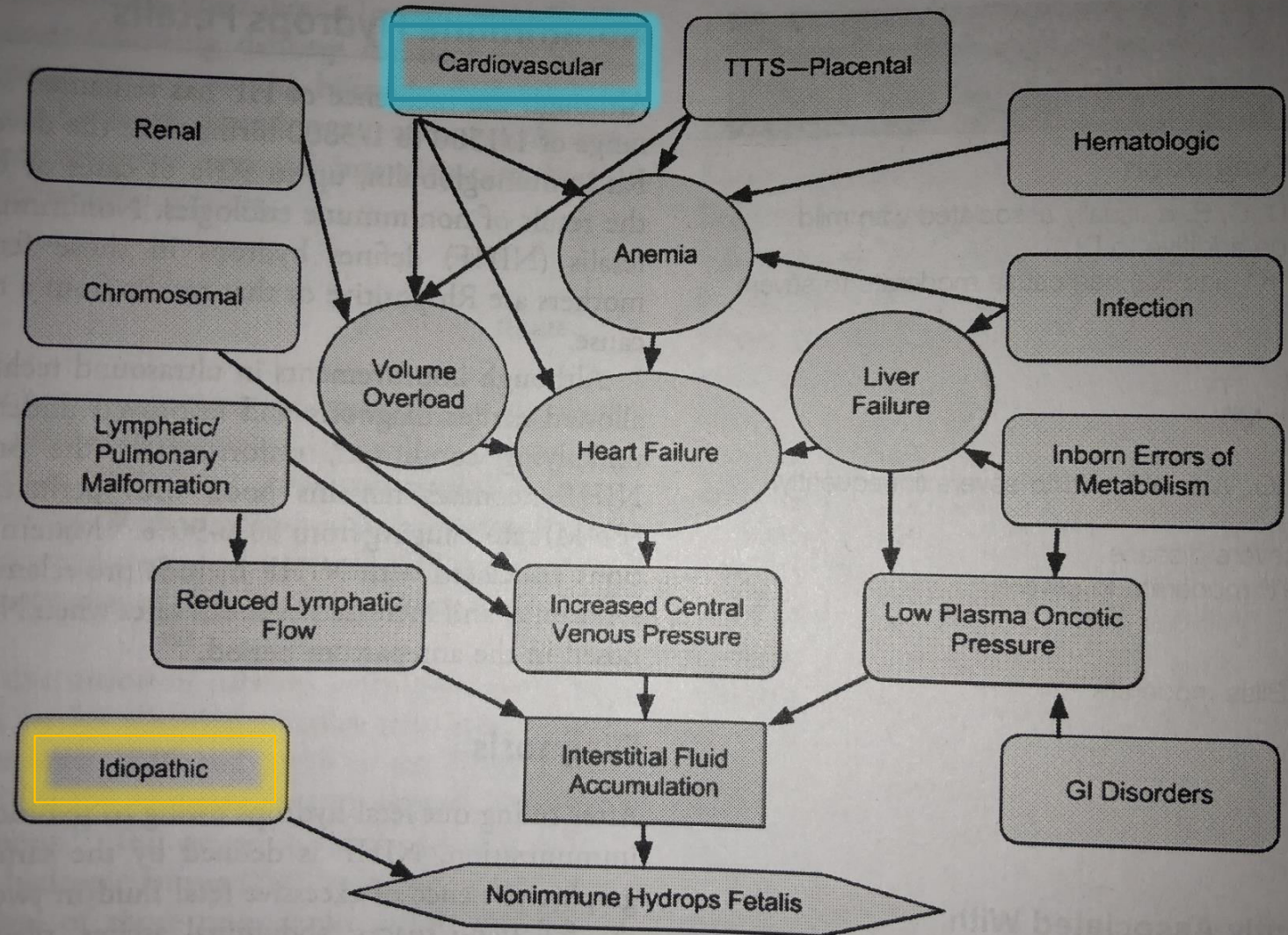
- Umbilikal ven (beraberinde arter de açılabilir) kateteri açılmalıdır.
- İlk önce,fetal anemiden bir an önce uzaklaşmak için **izovolumetrik parsiyel kan değişimi**,ES ile yapılmalıdır.
- 30-50cc/kg kan alıp, yerine ES verilerek yapılır.
- Hemen ardına, **çift hacimli tam kan değişim** yapılmalıdır.

80 cc/kg*2 'den çıkacak miktar kadar tam kan ile değişim yapılır.

Kan deęiřimi, Komplikasyonlar

- 1-Enfeksiyon
- 2-Pıhtı,hava embolisi gibi vasküler problemler
- 3-Hiperkalemi ,hipokalsemi
- 4-Hipoglisemi (CPD-sitrat,fosfat,dekstroz ile hazırlanmış kan,rebound hipoglisemi)
- 5-Nekrotizan enterokolit

İmmun- olmayan Hidrops Fetalis



• **Fig. 23.3** Pathophysiologic pathways for the development of nonimmune hydrops fetalis. TTTS, Twin-twin transfusion syndrome.

- Kırmızı kan hücrelerinin alloimmunizasyonu dışlandıktan sonra, geri kalan tanı kriterleri immun hidrops fetalis ile aynıdır.

İmmun- olmayan Hidrops Fetalis

23.4 Principal Diagnoses Associated With Nonimmune Hydrops Fetalis

Cardiovascular (21%)

Structural

- Hypoplasias (left or right heart)
- AV canal defect
- Single ventricle
- Transposition of great arteries
- Septal defects (VSD/ASD)
- Tetralogy of Fallot
- Ebstein anomaly
- Ductus arteriosus closure
- Truncus arteriosus
- Valvular (stenosis/insufficiency)

Arrhythmias

- Atrial (flutter/tachyarrhythmia)
- Wolff-Parkinson-White
- Supraventricular tachycardia
- Long QT interval
- Heart block

Cardiomyopathy

- Tumors
- Neoplasias
- Myopathies
- Cardiosplenic syndromes

Infection (6.7%)

- Cytomegalovirus
- Parvovirus B19
- Syphilis
- Herpes simplex
- Rubella
- Coxsackievirus
- Leptospirosis
- Trypanosoma cruzi

Inborn Storage Disease (1.1%)

- Gaucher disease
- GM1 gangliosidosis
- Sialidosis
- Mucopolysaccharide (MPS) IVA
- Mucopolidosis type I-II
- Galactosialidosis

Idiopathic (17.8%)

Chromosomal (13.4%)

Trisomy

- 21
- 18
- 13

Monosomy

- 45, X
- 45, X (mosaic)

Duplications

- 18 q +
- 11p

Deletions

- 13 q -
- 17 q -

Triploidy

Thoracic/Extrathoracic Mass/Lymphatic (12.4%)

Mass Effect

- Diaphragmatic hernia
- Congenital pulmonary adenomatoid malformation
- Intrathoracic mass
- Pulmonary sequestration
- Chylothorax
- Airway obstruction
- Pulmonary lymphangiectasia
- Bronchogenic cyst

Skeletal Dysplasias

- Thanatophoric dysplasia
- Short rib polydactyly
- Hypophosphatasia
- Osteogenesis imperfecta
- Achondrogenesis
- Camptomelic dysplasia
- Lethal chondroplasia

TTTS-Placental (5.6%)

Twin

- TTTS
- Acardiac twin

Placental

- Umbilical vein thrombosis
- Umbilical cord angiomyxoma
- True cord knot
- Chorionic vein thrombosis
- Rare placenta disorders

Hematologic (10.4%)

- Alpha-thalassemia
- Fetomaternal hemorrhage
- Glucose-6-phosphate deficiency
- Leukemia
- Pyruvate kinase deficiency
- Red blood cell aplasia

Gastrointestinal (0.5%)

- Duodenal atresia
- Duodenal diverticulum
- Jejunoileal atresia
- Volvulus
- Imperforate anus
- Meconium peritonitis
- Intestinal malrotation
- Intestinal duplication
- Hepatic fibrosis
- Cholestasis
- Biliary atresia
- Hepatic vascular malformations
- Hepatitis
- Hepatic necrosis
- Liver tumor or cysts

Syndromic/Miscellaneous (8.1%)

- Noonan syndrome
- Arthrogryposis
- Multiple pterygium syndrome
- Neu-Laxova syndrome
- Pena-Shokeir syndrome
- Myotonic dystrophy
- Saldino-Noonan syndrome
- Francois syndrome, type III
- Familial nuchal bleb
- Elejalde syndrome
- Thoracoabdominal syndrome
- Lymphedema-distichiasis syndrome

Urinary Tract Malformation (2.3%)

- Urethral stenosis
- Urethral atresia
- Posterior urethral valve
- Finnish type nephrosis
- Edwards (prune belly) syndrome

Richard J. Martin
Avroy A. Fanaroff
Michele C. Walsh

Fanaroff & Martin's

NEONATAL-PERINATAL MEDICINE

Diseases of the Fetus and Infant



ELEVENTH EDITION

ELSEVIER

İmmun- olmayan Hidrops Fetalis

- RhoGAM bulunduktan sonra, immün hidrops fetalıs oranları azalmıřtır ancak günümüzde görülen hidrops fetalıs vakalarının %90'ı immün-olmayan sebeplerdendir.
- Prenatal tanı ve tedavi olanakları her ne kadar, günden güne deęiřse de, perinatal mortalite **%50-%90** oranlarında yüksektir.

İmmun- olmayan Hidrops Fetalis, Tedavi

- Altta yatan nedene göre değişir.
- Diafragma hernisi, konjenital kistik adenoid malformasyonlar gibi durumlarda in-utero cerrahi uygulanabilir.
- In-utero parasentez veya torasentez yapılabilirse de, bu alanlarda sıvının kısa süre içerisinde yeniden toplandığı görülmüştür.

Özetle;

- Gerek immun,gerekse immun-olmayan hidrops fetalis'te perinatal mortalite ve morbidite hala yüksektir.
- İmmun hidrops fetalisin, intrauterin kan transfüzyonu olanağı ile prognozu bir nebze iyileşmiştir.
- İmmun-olmayan hidrops fetalis'te ise,tedavi çoğu zaman konservatiftir ve kısa veya uzun dönem prognoz iyi değildir.

Hastamızın tedavi ve iyileşme süreci

- Doğum öncesi tedavi kısmında 3 kere intrauterin transfüzyon olmuştu.
- Doğum gerçekleşmeden önce, O Rh(-) ES ve yine O Rh(-) Tam Kan 2 ünite olmak üzere hazır edildi.
- Bebek üniteye entübe kabul edildi.

Hastamızın tedavi ve iyileşme süreci

- Kord hemoglobin 3,8gr/dl ve Kord bilirubin 6,41 mg/dl olarak görüldü.
- Fototerapi başlandı ve umbilikal **arter ile ven** kateterleri açıldı.
- İlk aşamada **izovolumetrik parsiyel kan değişimi** 50 cc/kg hacmindeki kan , ES ile değiştirilerek yapıldı.
- Hemen **ardına,çift hacimli,(80cc/kg*2) TAM KAN ile değişim** yapıldı.

Hastamızın tedavi ve iyileşme süreci

- İzovolumetrik parsiyel kan değişimi sonrası hemoglobin **12,7 gr/dl** iken, total bilirubin değeri **6 mg/dl** olarak görüldü.
- Çift hacimli tam kan değişimi sonrası ise hemoglobin **15,4 gr/dl** ve total bilirubin **5,5 mg/dl** olarak görüldü.
- Kan değişimleri sonrası IVIG ,bir kez; hemen sonrasında, bir kez de 18 saat sonra olmak üzere toplam 2 kere uygulandı.[2. IVIG uygulanma sebebi, kontrol hemoglobin değerinin 15,2 gr/dl ve total bilirubinin 7,5mg/dl olarak görülmesi üzerine idi.]

Hastamızın tedavi ve iyileşme süreci

TARİH	HEMOGLOBİN (GR/DL)	TOTAL BİLİRUBİN (MG/DL)
PN 3.GÜN	16,3	7,2
PN 4.GÜN	16	7,5
PN 5.GÜN	15,2	9
PN 8.GÜN	14,5	4,9

