

# Hidrops Fetalis

## HYDROPS FETALIS

Vedat OKUTAN\*, Ruşen DÜNDARÖZ\*, Ümit SARICI\*\*, Faruk ALP A Y\*\*\*

\* Yrd.Doç.Dr.,GATA Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD,

\*\* Uzm.Dr.,GATA Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD,

\*\*\* Doç.Dr.,GATA Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD, A N K A R A

### Özet

*Hidrops fetalis, fetus ve yenidoğanda derialtı ve seröz kavitelerde aşırı miktarda sıvı toplanması olup, ilk tanımlanan olgular Rh alloimmunizasyonu ile ilişkilendirilmiştir. Rhesus immunoglobulinin yaygın olarak uygulanmasından sonra immun nedenle oluşan hidrops olguları azalırken, nonimmun nedenlerle oluşan hidrops fetalis oranı göreceli olarak artarak %87'ye ulaşmıştır. Bu yazıda hidrops fetalisin fizyopatolojisi ve tedavi yaklaşımları literatür bilgileri ışığında gözden geçirilmiştir.*

**Anahtar Kelimeler:** Hidrops fetalis

T Klin Pediatri 1999, 8:88-97

Hidrops fetalis (HF) fetus veya yenidoğanda yaygın derialtı ödem ve vücut boşluklarında anormal seröz sıvı toplanmasıdır. Genellikle batında asit, plevral ve perikardiyal effiizyonlar vardır (1,2).

Sınıflandırma amacıyla hidrops, immun ve nonimmun hidrops fetalis (NİHF) olarak değerlendirilmiştir. İlk hidrops olgularının çoğunun Rh alloimmunizasyonu ile ilişkilendirilmesine karşın, son 25 yıldır hidrops nedenlerinde belirgin değişiklik olmuştur. McAfee ve ark. 1970'lerde hidrops olgularının %82'sinin immun nedenle oluştuğunu bildirirken (3), 1992'de %87 olgu NİHF olarak saptanmıştır (4).

NİHF sıklığı 2500-3000 canlı doğumda bir olarak bildirilmektedir (5). Rhesus immunoglobul-

**Geliş Tarihi:** 06.11.1997

**Yazışma Adresi :** Dr.Vedat OKUTAN

GATA Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD  
06018 Etlik, A N K A R A

### Summary

*Hydrops fetalis is characterized with excess fluid accumulation in subcutaneous tissue and serous cavities, and the first reported cases have been related to Rh alloimmunization. As the number of hydrops cases with immune origin has declined after widespread Rhesus immunoglobulin administration, the incidence of hydrops fetalis due to non-immune etiology has relatively increased to eightyseven percent. The pathophysiology and management aspects of hydrops fetalis have been reviewed in view of the literature in this article.*

**Key Words:** Hydrops fetalis

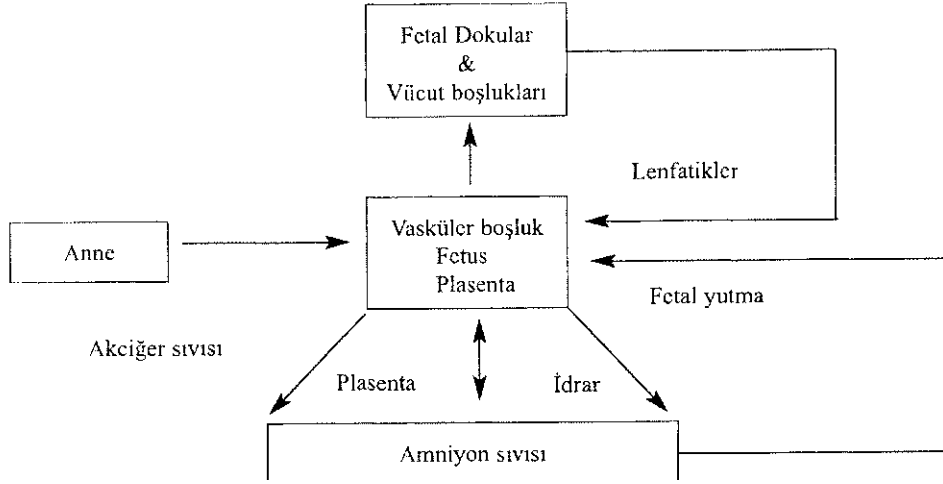
T Klin J Pediatr 1999, 8:88-97

lin uygulamasından önce tüm hamilelerde izoimmunizasyon oranı %0.5-1.0 iken, bu uygulama ile sıklık %0.1'e kadar düşmüştür (2).

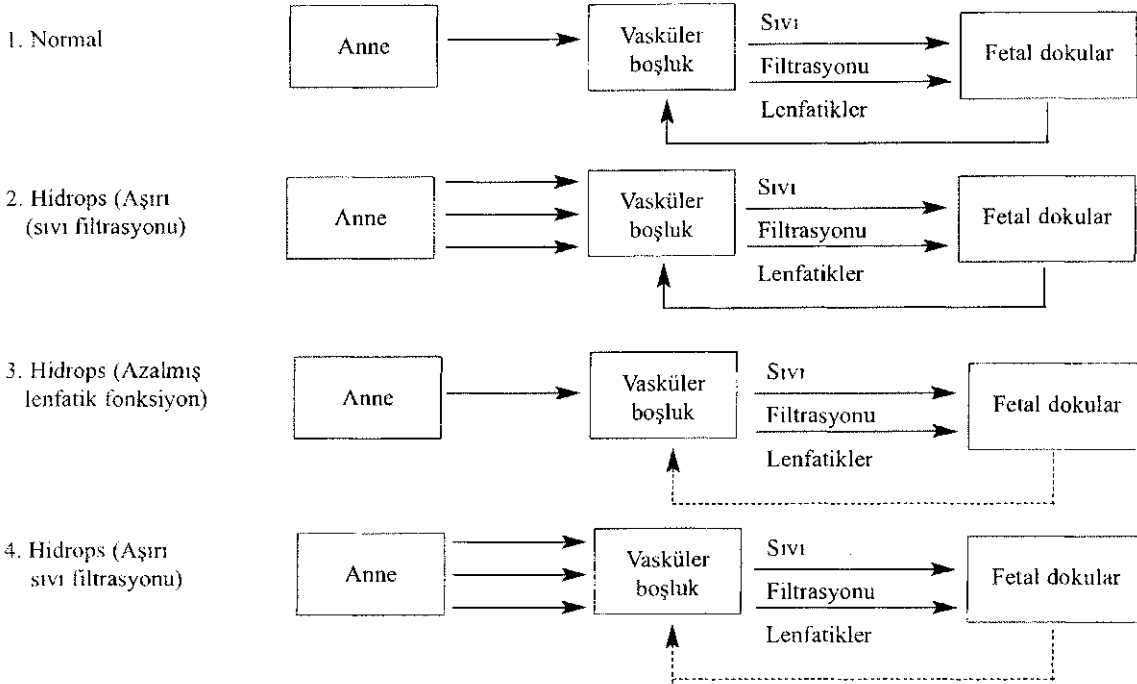
### Patogenez

Bireysel özellikler yerine fetuste ödem oluşumundan sorumlu olan patojenik mekanizmayı açıklamak hastalık gelişiminin daha iyi bir anlaşılmasını sağlayabilir.

**Fetal sıvı dengesi:** Normal bir fetuste, tüm gebelik boyunca 4 litre kadar sıvı bulunur. Bu sıvının çoğu anne dolaşımından plasenta yolu ile filtre olurken, sadece %20 kadarı fetal katabolizmadan sağlanır (2) (Şekil 1). Bu sıvı fetal dolaşımdan ayrılarak vücut doku ve boşluklarına gider. Fetal lenfatik sistem bu filtre olmuş sıvıyı intravasküler boşluğa döndürür. Filtre olan bu sıvıyı lenfatik sistem tekrar dolaşıma döndürmede yetersiz kalmadıkça ödem oluşmaz. Başka bir deyişle filtre olan sıvı miktarı, lenfatik sistem kapasitesini aşacak kadar yüksek veya lenfatik fonksiyon



Şekil 1. Plasenta, fetal vasküler boşluk ve dokular, amniyon sıvısı ve maternal dolaşım arasındaki ilişkiler.



Şekil 2. Hidrops fetaliste kompartımanlar arasındaki sıvı alışverişinin bozulduğu şematize edilmektedir. 1. Normal sıvı dengesi, 2. aşırı sıvı filtrasyonuna bağlı hidrops, 3. bozulmuş lenfatik fonksiyona bağlı hidrops, 4. aşırı sıvı filtrasyonu ve bozulmuş lenfatik fonksiyona bağlı hidrops.

bozukluğu olmadıkça veya bu iki faktörün birlikteliği olmadıkça ödem oluşmaz. Ancak erişkin ile karşılaştırıldığında, lenfatik sistem ve mikro dolaşımdaki gelişimsel farklılıklar fetusu inter-

stisiyel sıvı birikimine eğilimli hale getirir. Bu farklılıklar; daha fazla kapiller geçirgenlik, daha esnek interstisiyel kompartıman ve lenfatik dönüş üzerine venöz basınçların daha fazla etki etmesidir (1).

## Hidrops fetalisin oluşum mekanizmaları

HF, fetal sıvı dengesinde ciddi sapmalarla seyreden bir bozukluktur; intravasküler boşluk volümünde hiç bir değişiklik olmadan ya da çok az bir değişiklikle ekstravasküler boşluk genişleyebilir (6). HF oluşumunda ileri sürülen mekanizmalar şunlardır (7):

1. Sıvı filtrasyonu için artmış hidrolik kondüktans (asfiksi ile indüklenmiş kapiller yetmezlik);
2. Azalmış serum protein ozmotik basıncı (hipoproteinemi);
3. Artmış mikrovasküler hidrostatik basınç (kalp yetmezliği);
4. Tam veya parsiyel lenfatik fonksiyon yetersizliği [juguler lenfatik obstrüksiyon veya artmış santral venöz basınç (CVP)]

## Etiyoloji (2)

### 1. Hematolojik nedenler

- Alloimmunizasyon (Rh, anti-Kell, anti-c, anti-E)
- A B O uyumsuzluğu
- G6PD eksikliği
- Fetal - maternal transfüzyon
- Fetal - fetal transfüzyon
- Maternal - fetal transfüzyon
- Homozigot alfa talasemi
- İntrauterin aplastik anemi
- Konjenital lösemi

### 2. Kardiyovasküler nedenler (8)

- 2.1. Kardiyak yapısal malformasyonlar
  - Olası nedenler
    - Hipoplastik sol kalp sendromu
    - Mitral stenoz
    - Aort stenozu
    - Aort koarktasyonu
    - Foramen ovalenin yetersiz olması veya erken kapanması
    - Triküspid kapağın Ebstein anomalisi
    - Atriyoventriküler kanal defekti
    - Pulmoner kapağın konjenital yetersizliği
    - Hipoplastik sağ kalp
    - Duktus arteriozusun kısıtlılığı veya erken kapanması
  - Neden olması açık olmayanlar
    - Büyük arterlerin transpozisyonu
    - Ventriküler septal defekt
    - Atriyal septal defekt

Fallot tetralojisi

Trunkus arteriozus

### 2.2. Fetal taşiaritmiler

AV reentran taşikardiler

Wolff- Parkinson-White sendromu ile birlikte

Gizli AV iletim ile birlikte

Atriyal flutter

AV nodal reentran taşikardiler

Atriyal fibrilasyon

Ventriküler taşikardiler

### 2.3. Fetal bradiaritmiler

Sinus bradikardisi

Tam AV blok

- yapısal kalp hastalığı

- maternal konnektif doku hastalığı ile birlikte

### 2.4. Yüksek debili kalp yetmezliği

Derin anemiler

-immun olgular

-fetal sakrokoksigeal teratom ile birlikte

-arteriyovenöz malformasyon (fetal veya plasental)

### 2.5. Kalp tümörleri

Rabdomiyom

Hemanjiyom

Teratom

Hamartom

### 2.6. Kardiyomiyopati

Restriktif

Dilate

### 2.7. Miyokarditler

### 2.8. Miyokard infarktüsü

### 2.9. İdiyopatik arteriyel kalsifikasyon.

### 3. Enfeksiyöz nedenler (9)

#### 3.1. Virüsler

Parvovirus B19

Sitomegalovirus

Koksakivirüs

Adenovirüs

HSV Tip 1

Rubella

Polio

influenza B

RSV

#### 3.2. Bakteriler / Spiroketler

Troponema pallidum

Listeria monositogenez

Leptospira interrogans

- 3.3. Parazitler  
Toksoplazma gondii  
Tripanozoma kruzii
- 3.4. Diğer  
Üroplazma ürolitikum  
Klamidyalar
- 4. Böbrek hastalıkları**  
Konjenital nefroz  
Renal ven trombozu  
Renal hipoplazi  
Üriner obstrüksiyon
- 5. Pulmoner ve intratorasik nedenler**  
Pulmoner lenfanjiektazi  
Kistik adenomatoid malformasyon  
Ekstralobuler pulmoner sekestrasyon  
Primer bronkopulmoner leyomyosarkom  
Diğer konjenital akciğer tümörleri  
Diafragma hernisi
- 6. Gastrointestinal nedenler**  
İnce barsak volvulusu  
Diğer intestinal obstrüksiyonlar, atreziler  
Mekonyum peritoniti  
Prune Belly sendromu
- 7. Plasental veya kordona ait nedenler**  
Koryoanjyoma  
Umblikal kordun bemanjyomu  
Umblikal kordun atijyomiksoması  
Umblikal arter anevrizması  
Koryonik ven trombozu  
Umblikal ven trombozu  
Kord basısı  
Kordda gerçek düğümlenme
- 8. Kronizomal nedenler**  
Turner sendromu  
Tetraploidi 90, XX  
Trizomi 13, 18, 21 ve diğer trizomiler  
18 qt  
Triploidi  
Duplikasyon (1 İp)
- 9. Genetik nedenler**  
Noonan sendromu  
Betaglukuronidaz eksikliği (mukopolisakkaridoz tip VII)  
Infantil sialidozis  
Nöroaminidaz eksikliği  
Gaucher hastalığı  
Kardiyak glukojenoz  
Glukoz fosfat izomeraz eksikliği

- Holoprosensefali  
Hipertelorizm-disfaji sendromu (Opitz-G)  
İskelet anomalileri (osteopetrozis kongenita, artro gipozis, hipofosfatazya)  
Kısa kosta sendromları (akondrioplazi, asfiksiye sokan torasik distrofi)  
Perlman familial nefroblastomatozis sendromu  
Konjenital miyotonik distrofi
- 10. Primer lenfatik obstrüksiyon**  
Kistik higroma  
Multipl pterygium sendromları  
Pulmoner lenfanjiektazi  
Konjenital şilotoraks
- 11. Maternal nedenler**  
Diabet  
Gebelik gestozlan  
İndometazin kullanımı  
Sistemik lupus eritematozus
- 12. Çeşitli nedenler**  
Teratom  
Anjiom  
Nöroblastom  
Wilms tümörü  
SSS malformasyonları  
Amniyotik band sendromları  
Teka lutein kistleri  
Sakrokoksigeal teratom

### 13. İdiyopatik

Yenidoğanın hemolitik hastalığı ile ilişkili 43 değişik eritrosit antijeni bulunmakla birlikte Rh hemolitik hastalığının immun HF nedenleri arasında özel bir yeri ve önemi vardır. 0.05-0.1 ml. kanın özellikle de birçok kez annenin dolaşımına karışması immunizasyonu oluşturmak için yeterlidir. Rh immunizasyonu oluşma olasılığı toksemi, sezaryen, plasentanın elle çıkarılması gibi transplasental kanamanın daha fazla sıklık ve volümde olduğu durumlarda daha fazladır.

Anneden fetuse geçen antikorlar hemolitik olayın klinik bulgularından sorumludur. IgG tipinde antikorlarla kaplı eritrositler başlıca fetus dalağında tutulur. Yıkım hızı hücrelerin üzerindeki antikor miktarıyla doğru orantılıdır. Çok yüksek antikor düzeylerinde hücreler intravasküler hemoliz ve splenik sekestrasyon ile yıkılır. Şiddetli olgularda HF gelişir. Derin aneminin yanı sıra asfiksi, ekstrapnömler hematopoez sonucu karaciğer harabiyetine bağlı hipoproteinemi de hidropsun gelişmesinde etkili diğer faktörlerdir.

Fetusun hastalığının şiddetini saptamada en kesin yöntem amniyos sıvısındaki bilirubin düzeyinin ölçümüdür. Önceki infanta hemolitik hastalık öyküsü bulunan ve indirekt Coombs testinde 0.125'ten fazla anti-D titresini bulunan gebelere amniyosentez yapılmalıdır. İki haftalık aralar ile fetusun durumu izlenerek uygun ise 33. haftadan sonra doğum indüklenir. Amniyon sıvısında optik dansite (OD) yüksek olan olgularda kordosentez ile fetal kan örneği alınarak hematokrit %30'un altında ise inutero kan transfüzyonu yapılmalıdır (10,11). 20-22. haftalarda başlayarak yapılan transfüzyonlar olguların %87'sini kurtarır (12).

İmmünizasyonu önlemek için Rh (+) eşi olan tüm Rh (-) hamilelerin 28. haftada anti-D ile profilaksileri önerilmektedir. Bu uygulama ile sensitizasyon oranı %0.1'e düşmektedir (2,13).

HF ile birlikte olan kardiyovasküler bozukluklar tüm olguların %26'lık bir bölümünü oluşturmaktadır (14,15). Bunlar sadece yapısal bozukluklar olmayıp; aritmiler, yetmezlikler, tümörler, miyopati, enfeksiyon, enflamasyon, infarktüs ve arteriyel kalsifikasyonları da kapsamaktadır.

Kalbin yapısal malformasyonları HF ile en sık birliktelik gösteren kardiyak patolojidir (4,15). Bazı durumlarda kardiyak yapısal malformasyon ile HF arasında kesin nedensel bir ilişki kurulabilmekle birlikte, bir kısım olguda kardiyak malformasyon ile HF arasında sadece rastlantısal bir birliktelik bulunabilir (8,14).

Sağ atrium volüm veya basınç yüklenmesi ile sonuçlanan yapısal lezyonlar HF ile sonuçlanabilir. Sağ atriyum basıncının ve sistemik venöz basıncın yükselmesi yapısal kalp hastalıklarında hidropsun gelişiminde önemli bir faktördür. Yapısal kalp hastalıklarında aynı zamanda aritmilerin de görülmesi HF gelişimine yol açabilir (8).

Fetal taşiaritmiler hidrops ile birliktelik gösteren ikinci yaygın kardiyovasküler bozukluktur. Bu grup hastalar, kalp ritimleri kontrol altına alınabilirse en iyi prognoza sahiptirler. Taşikardi ile indüklenmiş kardiyomiyopati, sağ atriyum basıncında artışa ve HF oluşmasına neden olur. Taşikardinin süre ve şiddetinden çok, AV kapakların

inkompedansı ve şiddetli ventriküler disfonksiyon HF gelişimi ile korelasyon göstermektedir.

Fetal taşiaritmilerin antiaritmikler ile tedavisi iletimi yavaşlatmaya veya refrakter periyodu uzatmaya dayanır. Digoksin fetustaki supraventriküler taşiaritmilerin tedavisinde en yaygın olarak kullanılan etkili ve emniyetli bir ilaçtır. Maternal-fetal transferi iyi olup, 0.6-1.0 arasındadır. Verapamil, propranolol, "flecainide", kinidin, "amiodarone" yine fetal taşiaritmilerin tedavisinde kullanılacak ikinci seçenek ilaçlardır (17).

Maternal-fetal enfeksiyona sekonder HF, NİHF arasında %1-8'lik bir orana sahiptir (15,18). En sık görülen etkenler toksoplazmozis, sitiliz, CMV ve parvovirus B19'dur.

Fetal enfeksiyonun HF'e yol açma mekanizmaları başlıca eritroid progenitor hücrelerin enfeksiyonu, miyokardit ve hepatik destrüksiyondur (19-22). HF'in patogeneğinde enfeksiyonun diğer bir etkisi, anoksi, endotel hücre harabiyeti ve kapiller perméabilite artışına neden olan fetal sepsistir. Plazmanın, genişlemiş epiteliyal aralıklar ve bozulmuş bazal membrandan aşırı sızması hidropsa yol açar (23,24).

NİHF etiyolojisinde enfeksiyondan şüphelendiğinde anne kanı, amniyon sıvısı ve fetal kan örneklerinden yapılacak kültür-izolasyon çalışmaları ile serolojik testler tedavide yönlendirici olabilir. Sifilize sekonder hidropsta penisilin etkinliği ve güvenilirliği bilinmektedir (25). Maternal spiramisin, sulfadiazin ve prımetamin konjenital toksoplazmozisin uzun vadeli sekellerini azaltır; ancak HF'de spesifik etkisi bilinmemektedir (26,27). HSV'nin neden olduğu HF'de asiklovir tedavisinin etkinliği bilinmemektedir; ancak bu ajanın neonatal herpes olgularındaki başarısı onu kullanılabilir hale getirmektedir (28).

Gansiklovir; hayvan çalışmalarında teratojenik bulunmuş olup, CMV enfeksiyonlu fetus veya yenidoğan üzerine olan etkisi bilinmemektedir. Parvovirus B19'a karşı bilinen bir antiviral tedavi bulunmayıp, intrauterin kan transfüzyonları yapılması tartışmalıdır. Bu durumlarda transfüzyon her olgu için yarar-zarar oranı göz önünde bulundurulmalıdır (29).

## Hidrops Fetalisin Antenatal Tanı ve Yaklaşımı (30)

### Maternal riskler

- Anormal uterin büyüme
- Polihidramniyos
- İzoimmun hemolitik hastalık (pozitif antikorlar, öykü)
- Diabetes mellitus
- Hipertansiyon (gebelik ile oluşmuş)
- Fetal aktivitede azalma
- Fetal kardiyak aritmi
- Nedeni bilinmeyen anemi

## J

### A. Ultrason ile tanı: Hidrops fetalis

### B. Antenatal değerlendirme

Maternal antikor ölçümü	İzoimmun hemolitik hastalık
Enfeksiyona yönelik kültür, izolasyon ve serolojik çalışmalar	Fetal enfeksiyon
Alfafötöprotein ölçümü	Nöral tüp defektleri, sakrokoksigeal teratom, fetal nefrozis
G6PD, piruvat kinaz gibi enzim aktivitelerinin ölçümü	Annede taşıyıcılık
Hemoglobin elektroforezi	»- Maternal alfa talassemi trait
Glukoz tolerans testi	»- Maternal diabet
Yüksek rezolüsyonlu USG	*- Çoğul gebelik Fetal malformasyon Fetal kardiyak bozukluklar
Amniyosentez, kordosentez	Fetal kromozomal bozukluklar Bilirubin OD ölçümü Fetal Hb ölçümü Kültür ve serolojik çalışmalar
Fetal ekokardiyografi	** Fetal kardiyak nedenler

### C. Fetal yönetim

Fetal taşikardi	Maternal digoksin, verapamil, kinidin, propranolol
Fetal abdominal distansiyon (şiddetli)	Doğum öncesi parasentez
Pulmoner immatürite	Maternal kortikosteroid
Derin anemi	Fetal transfüzyon
Kanıtlanmış enfeksiyon	Spesifik antibiyoterapi
32-33. haftadan itibaren indüklenmiş erken doğum.	

A. USG ile tüm mdropik fetüslere tam koymak mümkündür. USG'de hidrops kriterleri: 5 mm'den fazla generalize deri ödemi, asit, pleval veya perikardiyal effüzyon ve 6 cm'den fazla plasental kalınlaşmadır (31). Polihidramniyos sıklıkla gözlemlenir. USG'de HF ile birlikte bulunan pek çok konjenital anomali ve kalp hastalığı saptanabilir. Hidropsun ikiz gebelikte bulunması intrauterin parabiyoetik sendromu düşündürmektedir.

B. Hidropsun etiyolojisinin antenatal dönemde araştırılmasına izoimmun kan uyumsuzluğunun saptanmasıyla başlanmalıdır. Erken gebelikte maternal antikor düzeyinin ölçümü, amnios sıvısındaki bilirubin miktarının ölçümü ve kordosentezle alınan fetal kan örneğinin hemoglobin düzeyi imimin HF'nin şiddetini gösterir. Eğer neden immun değilse, NİHF nedenleri araştırılmaya başlanmalıdır (2,32,33).

C. Fetal yaklaşım hala klasik tedavilerle sınırlıdır. Maternal digoksin fetal taşikardilerin baskılanmasında etkilidir. Fetal abdomen ileri derecede distandü ise doğumu gerçekleştirebilmek için intrauterin parasentez gerekebilir. Akciğer matürasyonu tamamlanmamışsa doğumdan önce anneye deksametazon, betametazon gibi kortikosteroidler verilmelidir. Fetal hematokritin %30'un altına düştüğü durumlarda intrauterin transfüzyon yapılmalıdır. Enfeksiyöz etiyoloji saptandığında, varsa, spesifik tedavisi başlatılmalıdır (2,8,9,32,33).

## Hidrops Fetalisin Postnatal Tanısı (30)

A. Hidrops fetalisin tipik görüntüsü subkutan ödem ve asit nedeniyledir. Her ikisi de bazen ilk bakışta gözden kaçabilecek kadar hafif olabilir, respiratuvar distres belirtir; hiç solunum çabası bulunmayabilir. Solukluk sıklıkla anemi nedeniyledir. Ancak bazen anemi bulunmasa da subkutan ödem nedeni ile deri soluk gözüktür. Hematolojik nedeni HF'de belirgin ödem vardır. Sıvı birikimi nedeniyle ağırlık gestasyonel haftaya göre fazladır. Sıvı ve ilaçların doz ayarlamasında, ilgili haftanın 50. persantili kullanılmalıdır. Aritmiler en çok stıpraventriküler taşikardi şeklindedir. Asit aşırı ise çok büyük boyutlarda karaciğer ve dalak bile palpe edilemiyebilir. Plasenta sıvı yükü nedeniyle şiştir. Gros ödem nedeniyle plasental "exchange" olasılıkla bozulmuş olup; fetal asfiksi ve doku hipoksisine neden olmakta ve doğumda depresyon oluşmaktadır (2,8,32,33).

B. Eğer etiyolojik tanı antenatal dönemde saptanamadıysa laboratuvar çalışmaları şarttır. HF ile birlikte olan 100'ün üzerine hastalık bildirilmektedir. Bunlara yönelik sistematik araştırmaların yapılması zorunludur (2,14,32,33).

C. Görüntüleme çalışmaları hem tedaviyi yönlendirmek, hem de etiyolojik tanı koyabilmek için gereklidir. Sıvı birikiminin vücut boşluklarına dağılımı ve akciğer ödeminin şiddeti belirlenmelidir. Ekokardiyografi kardiyak disfonksiyonun tip ve derecesini belirlemek için yapılmalıdır. Kafa ve uzun kemik grafileri, beyin kalsifikasyonları ve kemiğin yapısal malformasyonları; kranial USG ve CT; periventriküler, intraventriküler ve parankimal kanamaların saptanmasında yararlıdır. Abdominal USG; kitleler ve üriner sistem anomalilerini ortaya çıkarmak için kullanılır (2,8,32,33) (Tablo 1).

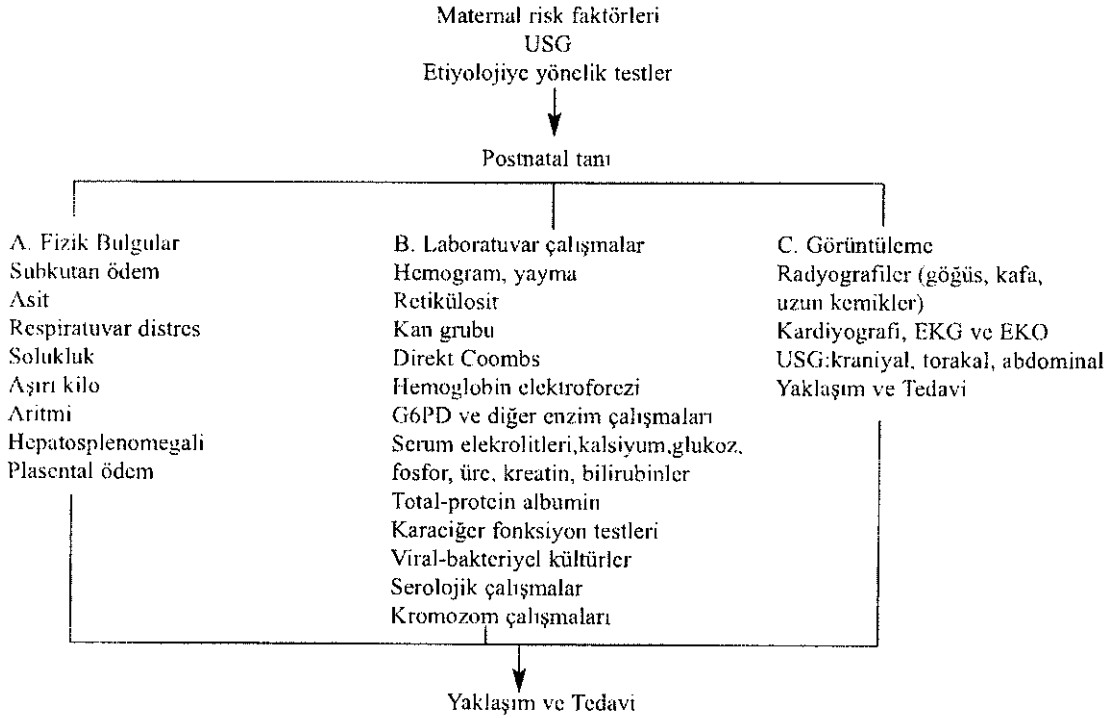
### Hidrops Fetalisin Postnatal Yönetimi (30)

#### A. Doğumda stabilizasyon

• {	—————W	Resüsitasyon
Intrauterin asfiksi		Abdominal parasentez
Asit nedeniyle diyafram fiksasyonu		Torasentez
Plevral effüzyon nedeniyle akciğerler komprese		

Derin anemi, hipovolemi	→	Eritrosit suspansiyonu ile transfüzyon
Derin anemi, normovolemi	→	Eritrosit suspansiyonu ile parsiyel kan değişimi
Metabolik asidoz sodyum bikarbonat verilir	→	Anemi düzeltilir,
Kalp yetmezliği, hipotansiyon	→	İnotropik ajan, örn. dopamin
↓		
B. Stabilizasyondan sonra:		
Doku hiperfüzyonu	→	Volümün genişletilmesi
Respiratuvar yetersizlik	→	Uygun ventilasyon ayarlamaları
Pulmoner ödem ayarlamaları	→	Uygun ventilasyon ayarlamaları
Genel ödem	→	Diüretikler
Düşük onkotik basınç (hipoproteinemi)	→	Sıvı kısıtlaması
Taşiaritmi	→	Taze dondurulmuş plazma
Dissemine intravasküler koagülasyon	→	Diğoksin, kardiyoversiyon
Trombositopeni	→	Kan değişimi, taze dondurulmuş plazma, trombosit suspansiyonu
İzoimmun hemoliz	→	Trombosit suspansiyonu
Bakteriyel infeksiyon	→	Kan değişimi, IVIG
	→	Antibiyoterapi

Tablo 1. Antenatal dönemde HF tanısı



A. HF'de yaşamı tehdit eden faktörlerin düzeltilmesi yaklaşımda önceliği taşır. İntrauterin asfiksi değişmez kural olup, doğum olayı ile daha da şiddetlenir. İn utero hemoliz şiddetli, karaciğer albumin üretiminde yetersiz, kapiller endotel hasarı aşırı ise doku hipoksisi belirgin olacaktır. Miyokardın da etkilenmiş olması bu hipoksiyi daha da arttırır (34).

Canlandırılmada ilk basamak hastanın entübasyonu ve mekanik ventilasyonudur. Hidropik infantlarda akciğerlerin inflasyon ve ventilasyonu, asit ve büyük plevral effüzyonlar nedeniyle güçtür. Aşırı akciğer sıvısı nedeniyle de akciğer kompliyansı azalmıştır. Genellikle yüksek  $O_2$  konsantrasyonlarında ve basınçta mekanik ventilasyon gerekir. Batın asit nedeniyle distandü ise, karnı yumuşatacak ve diyaframı rahat hareket ettirebilecek kadar sıvı alınmalıdır. Ventilasyon hala güç ve plevral effüzyon varsa azaltılmalıdır. Karın ve göğüsten sıvı alınmasından sonra da bu bebeklerin çoğunluğu yeterli ventilasyon için yüksek basınçlara gereksinim duyarlar. Bunun nedeni akciğer sıvısının aşırılığı, surfaktan eksikliği ve bazı uzun süreli hidropslarda pulmoner hipoplazidir (2,34).

Bebek ventile edilir ve effüzyonlar azaltılırken umbilikal arter ve ven; kan gazı, pH, hemogram ve CVP ölçmek için kateterize edilir. Anemi doku oksijenizasyonunu bozar. Anemik hidropik yenidoğanlar hematokrit %30-35 olana kadar canlandırma önlemlerine iyi yanıt vermezler. Aneminin nasıl düzeltileceği dolaşımın durumuna bağlıdır. Hipovolemi varsa eritrosit süspansiyonu ile basit transfüzyon yapılır. Hidropik infantlar genellikle normovolemiktir. Phibbs ve ark. çalışmalarında bu infantların tamamına yakınında kan volümünü normal sınırlar içinde (70-90 ml/kg) bulmuşlardır (6). Bu olgulara eritrosit süspansiyonu ile parsiyel kan değişimi yapılmalıdır. Parsiyel kan değişiminin en önemli sonucu kan volümünü sabit tutarken, hematokriti yükseltmesidir. Daha sonra küçük miktarlar halinde eritrosit süspansiyonu, albumin veya taze dondurulmuş plazma dolaşımı desteklemek için verilir. Hidropik infantlar genellikle hipervolemik de olmadıklarından, kan değişimi esnasında volümün azaltılmasından kaçınılmalıdır. Daha sonra kalp yetmezliği olmadan CVP yükselirse, monitorize edilerek kan volümü düşürülebilir (32-34).

Başlangıç tedavisinin bir yönü de metabolik asidozun düzeltilmesidir. Fakat öncelikle hipoksi en aza indirilmeli ve derin anemi düzeltilmelidir. Sodyum bikarbonatın etkinliği hipoksi, hiperkarbi ve aneminin düzeltilmesine bağlıdır. Karbondioksit retansiyonu halledilmeden, sodyum bikarbonat verilmesi kontrendikedir. Kalp yetmezliği veya hipotansiyon varsa dopamin gibi bir inotropik ajan başlanmalıdır.

B. Stabilizasyon sağlandıktan sonra pek çok parametrenin uzun süreli kontrolü gereklidir. Doku hipoperfüzyonu; kapiller doluşun gecikmesi, beneklenme, solukluk ve siyanoz gibi klinik bulgularla tanınabilir. Sıklıkla metabolik asidoz ile birliktedir.

Respiratuvar durum; kan gazı ölçümleri ve transkütan oksijen saturasyon monitörleri ile izlenerek, gerekli ventilatör ayarlamalarına devam edilir. Basınçlara özellikle dikkat edilmelidir. Pulmoner ödem düzeldikten ve akciğer kompliyansı iyileştikten sonra basınçları azaltmak gerekir; bir önceki gün uygun olan basınçlar düşürülmezse ertesini gün pnömotoraks neden olabilir. Diüretikler (furosemid) aşırı akciğer sıvısının atılmasında yararlıdır.

Yaygın sıvı birikimi ve ödem nedeniyle i.v. sıvı 50-60 ml/kg/günde tutulmalıdır. CVP vena kava inferiora konulan ve radyografi ile gösterilen bir kateterle izlenmelidir.

Serum elektrolitleri, idrar çıkışı, böbrek fonksiyonları ve glisemi çok yakın izlenmesi gereken parametrelerdir. İmmun hidropsta pankreas ada hücre hiperplazisi nedeniyle hipoglisemi riski yüksektir (12).

Hipoalbuminemi yaygın olup, özellikle Rh uygunsuzluğu ve diğer izoimmun kan uyuşmazlıklarında belirgindir. NİHFTi olguların yarısı da hipoalbumemiktir. Kapiller geçirgenlik bozuk ise hipoalbuminemi düzeltmek için saf albumin preparatları kullanılmamalıdır. Albuminin ekstrasvasküler aralığa sızması, pulmoner ödemi daha da kötüleştirerek ventilasyonu iyice bozabilir. Taze dondurulmuş plazma kullanılması sıklıkla bulunan hemostatik defektleri de kısmen giderir.

Taşiaritmiler dijitalizasyon veya kardiyoversiyon endikasyonu doğurur. Dijitalizasyon minimal dozdan yapılır.



Dissémine intravasküler koagülasyon (DİK) veya tek başına trombositopeni; trombositler  $50.000/mm^3$ 'ün altında ise trombosit transfüzyonlarını gerektirir. DİK'de ayrıca kan değişimi ve taze dondurulmuş plazma verilmesi de gerekmektedir.

Rh hastalığı ve diğer izoimmun uygunsuzlukların tedavisinde kan değişiminin yanı sıra kullanımı giderek yaygınlaşan bir yöntem de intravenöz immunoglobulin (IVIG) verilmesidir. IVIG verilmesinin amacı retikuloendotelial sistemdeki makrofajların Fc reseptörlerini bağlayarak, bundan sonra oluşacak immun hemolizi ve kötü sonuçlarını önlemektir (35).

Kültürler alınmalı, uygun serolojik çalışmalar yapılarak bakteriyel bir enfeksiyonun varlığı halinde spesifik antibiyoterapi başlatılmalıdır.

Bütün bunlara karşın HF'de ölüm oranı hem fetal, hem de neonatal dönemde %50-98 arasındadır (5). Antenatal tanı ve intrauterin tedavi yaklaşımındaki gelişmeler ve yenidoğan yoğun bakım olanaklarının artışına paralel olarak bu oranlarda iyileşme olacağı beklenmektedir.

#### KAYNAKLAR

1. Apkon M. Pathophysiology of hydrops fetalis. *Semin Perinatol* 1995; 19(6):437-46.
2. Gest AL, Moise KJ. Hydrops fetalis. In: Pomerance JJ, Richardson CJ, eds. *Neonatology For The Clinician*. Connecticut: Appleton-Lange, 1993: 395-410.
3. McAfee CAJ, Fortune DW, Beischer NA. Non-immunologic hydrops fetalis. *J Obstet Gynecol Br Comm* 1970; 77:226-37.
4. Santolaya J, Alley D, Jaffe R, Warsof SL. Antenatal classification of hydrops fetalis. *Obstet Gynecol* 1992;79:256-9.
5. Chavkin Y, Kupfersztain C, Ergaz Z, Guedj P, Finkel AR, Stark M. Successful outcome of idiopathic nonimmune hydrops fetalis treated by maternal digoxin. *Gynecol Obstet Invest* 1996;42(2): 137-9.
6. Phibbs RH, Johnson P, Tooley WH. Cardiorespiratory status of erythroblastotic newborn infants, 2: blood volume, hematocrit, and serum albumin concentration in relation to hydrops fetalis. *Pediatrics* 1974; 53:13-23.
7. Chervenak FA, Isaacson G, Blakemore KJ. Fetal cystic hygroma: Cause and natural history. *N Eng J Med* 1983;309:822-5.
8. Knilans TK. Cardiac abnormalities associated with hydrops fetalis. *Semin Perinatol* 1995;19(6):483-92.
9. Barron SD, Pass RF. Infectious causes of hydrops fetalis. *Semin Perinatol* 1995; 19(6):493-501.
10. Blanchette V, Doyle J, Schmidt B, Zipursky A. Anemias. In: Avery GB, Fletcher MA, Macdonald MG, eds. *Neonatology: Pathophysiology and Management of the Newborn*. Philadelphia: JB Lippincott Co, Fourth Edition, 1994: 952-71.
11. American College of Obstetrician and Gynecologists. Management of isoimmunisation in pregnancy (ACOG Technical Bulletin 90). Washington DC, ACOG, 1986.
12. Zipursky A, Bowman JM. Erythroblastosis fetalis. In: Nathan DG, Oski FA, eds. *Hematology of Infancy and Childhood*. Philadelphia: WB Saunders, 1993:44.
13. American College of Obstetrician and Gynecologists. Prevention of Rho (D) isoimmunisation. (ACOG Technical Bulletin 79). Washington DC, ACOG, 1984.
14. McCoy MC, Katz VL, Gould N, Kuller JA. Non-immune hydrops after 20 weeks' gestation: Review of 10 years' experience with suggestions for management. *Obstet Gynecol* 1995;85(4):578-82.
15. Machin GA. Hydrops revisited: Literature review of 1414 cases published in the 1980 s. *Am J Med Genet* 1989;34:366-90.
16. Maxwell DJ, Crawford DC, Curry PV, Tynan MJ, Allan LD. Obstetric importance, diagnosis, and management of fetal tachycardias. *Br Med J* 1988;297:107-10.
17. Kleinman CS, Copel JA, Weinstein EM. In utero diagnosis and treatment of fetal supraventricular tachycardia. *Semin Perinatol* 1985;9:113-29.
18. Hansmann M, Gembruch U, Bald R. New therapeutic aspects in nonimmune hydrops fetalis based on four hundred and two prenatally diagnosed cases. *Fetal Ther* 1989;4:29-36.
19. Towbin JA, Griffin LD, Martin AB. Intrauterine adenoviral myocarditis presenting as nonimmune hydrops fetalis: Diagnosis by polymerase chain reaction. *Pediatr Infect Dis J* 1994; 13:144-50.
20. Bates HR. Coxsackie virus B3 calcific pancarditis and hydrops fetalis. *Am J Obstet Gynecol* 1970;106:629-30.
21. Ollikainen J, Hickkaniemi H, Korppi M. Hydrops fetalis associated with *Ureaplasma urealyticum*. *Acta Paediatr* 1992;81:851-2.
22. Young N, Harrison M, Moore J. Direct demonstration of the human parvovirus in the erythroid progenitor cells infected in vitro. *J Clin Invest* 1984;74:2024-32.
23. Im SS, Rizo N, Jouts P. Nonimmunologic hydrops fetalis. *Am J Obstet Gynecol* 1984;148:566-9.
24. Santolaya FJ, Warsof SL. Hydrops and associated anomalies. In: Brack DJH, Rodeck CH, Ferguson-Smith MA, eds. *Prenatal Diagnosis and Screening*. Edinburgh: Churchill Livingstone, 1992: 329-47.
25. Barton JR, Thorpe EM, Shaver DC. Non-immune hydrops fetalis associated with maternal infection with syphilis. *Am J Obstet Gynecol* 1992;167:56-8.

26. Stray-Pederson B. Treatment of toxoplasmosis in the pregnant mother and newborn child. *Scand J Infect Dis* 1992;84(suppl):23-31.
27. Mirlesse V, Jacquemard F, Daffos F. Toxoplasmosis in pregnancy. Diagnosis and new therapeutic possibilities. *Presse Med* 1993;22:258-62.
28. Whitley RJ, Arvin AM. Herpes simplex infections. In: Remington JS, Klein JO eds. *Infectious Diseases of the Fetus and Newborn Infant*. 4th ed. Philadelphia: Saunders, 1995: 354-76.
29. Smoleinec JS, Pillai M. Management of fetal hydrops associated with parvovirus B19 Infection. *Br J Obstet Gynecol* 1994;101:1079-81.
30. Korones SB. Hydrops fetalis. In : Korones SB, Bada-Ellzey HS, eds. *Neonatal Decision Making*. Tennessee, Memphis: A.B.C. Decker, 1993: 14-9.
31. Mahony BS, Filly RA, Callen PW. Severe nonimmune hydrops fetalis: Sonographic evaluation. *Radiology* 1984;151:757-61.
32. Davis CL. Diagnosis and management of nonimmune hydrops fetalis: *J Reprod Med* 1982;27:594.
33. Holzgreve W, Holzgreve B, Curry CJR. Nonimmune hydrops fetalis : Diagnosis and management. *Semin Perinatol* 1985;9:52.
34. Phibbs RH. Delivery room management. In: Avery GB, Fletcher MA, Macdonald MG, eds. *Neonatology: Pathophysiology and Management of the Newborn*. Philadelphia: JB Lippincott Co, Fourth Edition, 1994: 248-68.
35. Rübö J, Albreeh K, Lasch P, Laufkötter E, Leititis J. High dose intravenous immune globulin therapy for hyperbilirubinemia caused by Rh hemolytic disease. *J Pediatr* 1992; 121(1):93-7.