

Plasental Korioanjioma Bağlı Non-İmmün Hidrops Fetalis Olgusu

Ener Çağrı Dinleyici¹, Neslihan Tekin¹, Mehmet Arif Akşit¹, Emine Dünder²

¹Osmangazi Üniversitesi Tıp fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, ²Patoloji Anabilim Dalı, Eskişehir

Özet

Amaç: Plasental korioanjiom tüm gebeliklerin %1'inde görülmektedir. Ancak fetus ve yenidoğanda fatal seyirli non-immün hidrops fetalise yol açarak yaşamı tehdit edebilecek büyüklükte olması nadirdir.

Olgu: 3500 gram ağırlığında kız bebek, 32 yaşındaki polihidramnios ve erken membran rüptürü olan annenin 1. gebeliğinden 36. gestasyon haftasında sezaryen ile, 2-3 apgar ile doğdu. Soluk görünümde olan hastada jeneralize ödem, asit, hepatosplenomegali, yaygın makülopapüler döküntü ve kalp yetmezliği bulguları saptandı. Laboratuar incelemesinde anemi, trombositopeni, lökositoz, periferik yaymada normoblastlarda belirgin artış ve dissemine intravasküler koagülasyon saptanan hasta takibinin 40. saatinde eksitus oldu. Plasenta ağırlığı 920 g olup, histopatolojik inceleme plasental korioanjiom ile uyumlu idi.

Sonuç: Bu olgu nedeni ile korioanjioma bağlı hidrops patofizyolojisi ve gebelikteki tedavi yaklaşımları tartışılmıştır.

Anahtar Sözcükler: Plasental korioanjiom, non-immün hidrops fetalis.

A case of non-immun hydrops fetalis due to placental chorioangioma

Background: Chorioangioma of the placenta occurs in 1% of pregnancies but it is an extremely rare condition to be large enough to threaten viability of fetus or newborn due to nonimmune hydrops.

Case Report: A 3500 g female infant was born to a 32 year-old-woman at 36 weeks of gestation by caesarean section. Pregnancy was complicated by polyhydramnios and preterm PROM. Apgar scores were 2 and 3 at first and 5th minutes, she had pallor, generalised edema, ascites, hepatosplenomegaly, disseminated maculopapular rash and cardiac failure. Laboratory examination revealed anemia, thrombocytopenia and leukocytosis, and increased number of erythroblasts in peripheral blood film and consumption coagulopathy. She died at 40th hours of age. Placental weight was 920g and histopathological examination revealed a large chorioangioma.

Conclusion: The pathophysiology of hydrops fetalis due to chorioangioma and proper management during pregnancy are discussed.

Keywords: Placental chorioangioma, non-immune hydrops fetalis.

Giriş

Hidrops farklı etyolojik faktörlere bağlı olarak;¹ konjestif kalp yetersizliği,² lenfatik akımda obstrüksiyon³ veya plazma onkotik basıncında azalma ve kapiller permeabilitede artış mekanizmaları sonu-

cunda ortaya çıkmaktadır.¹ Geçmişte hidropsun en sık nedeni Rh alloimmünizasyona bağlı eritroblastosis iken günümüzde hidrops olgularının %76-87'sini non-immün hidrops oluşturmaktadır.² Non-immün hidrops fetalis (NİHF) insidansı 830 ile 4600 doğumda bir arasında değişmektedir.³

Korioanjiom plasentanın en sık görülen benign tümörü olmakla birlikte, korioanjioma bağlı hidrops fetalis nadirdir. Hidrops, hiperdinamik dolaşım ve anemiye bağlı oluşan fetal kalp yetmezliğine bağlı gelişmektedir.⁴⁻⁶ Burada korioanjioma bağlı NIHF olgusu literatür bilgileri ışığında sunulmuş ve korioanjiomda takip kriterlerinin önemi tartışılmıştır.

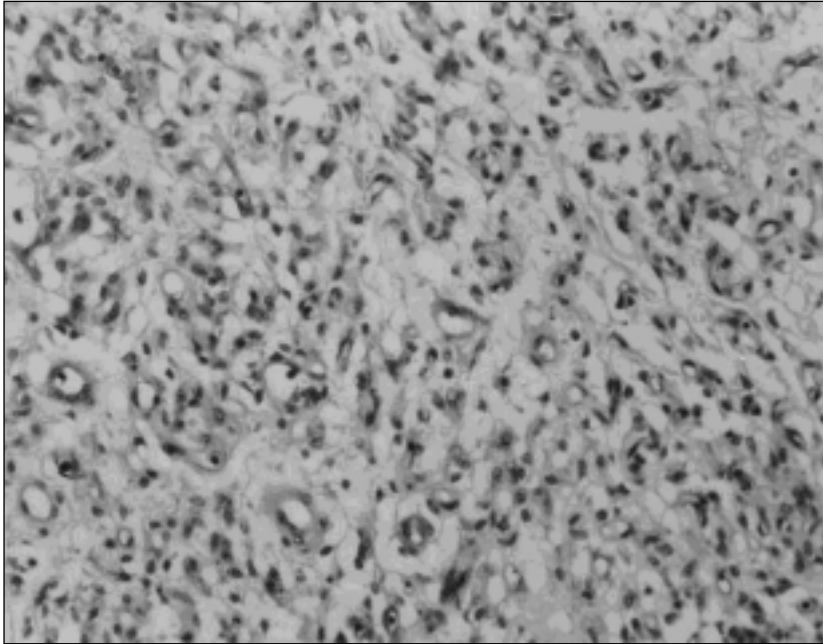
Olgu Sunumu

32 yaşındaki polihidramniosu olan annenin 1.gebeliğinden 72 saatlik erken membran ruptürünü takiben sezaryen ile 3500 g ağırlığında kız bebek 1. ve 5.dakika apgar skorları 3-5 olarak doğdu. Umbilikal arter kan gazı analizinde pH 7.18, baz açığı -10.5 idi. Fizik muayenede; vücut ağırlığı 3500 g, boy 47 cm, baş çevresi 35 cm, soluk görünümde, tüm vücudunda yaygın ödemi ve asiti mevcuttu. Kardiyovasküler sistem muayenesinde taşikardisi ve sol parasternal dinleme alanında sistolik üfürüm saptandı. Karaciğer midklaviküler hatta 4 cm, dalak 3 cm palpabl idi. Gövde ve ekstremitelerinde yaygın makülopapüler döküntüleri mevcuttu. Laboratuvar incelemesinde hemoglobin 11.8

g/dl, trombosit sayısı 55000 / mm³, lökosit 91100 / mm³, periferik yayma incelemesinde %60 normoblast saptandı. Kan biyokimyasında glukoz 31 mg/dl, total bilirubin 14.9 mg/dl, direk bilirubin 12.02 mg/dl, AST 785 IU/L, ALT 143 IU/L, BUN 9 mg/dl, kreatinin 0.4 mg/dl idi. PT 160", PTT 82", fibrinojen 63 mg/dl, idrar incelemesinde 3 pozitif proteinüri, 2 pozitif bilirubin saptandı. PA akciğer grafisinde kardiyotorasik oran 0.70 idi. Hasta yatışının 70. saatinde eksitus oldu. Patolojik incelemede plasenta 920 g ağırlığında, makroskopik incelemede plasentanın maternal yüzeyinde 9x6x5 cm çaplarında kırmızı-mor renkte, düzgün sınırlı kitle oluşumu gözlemlendi. Mikroskopik incelemede tümör dokusu çok sayıda kapiller tip kan damarları içermekte ve çevresi gevşek, sınırları belirsiz fibröz stroma ile sarılı idi. Nekroz, kalsifikasyon ya da miksoid değişiklikler saptanmadı (Resim 1).

Tartışma

Korioanjiom plasentanın benign seyirli, metastaz yapmayan en sık tümördür.⁶ Fetal komplikasyonları nadir olup hidramnios, konjestif kalp yetersizliği, anemi, prematürite ve büyüme geriliği gö-



Resim 1. Tümör dokusu çok sayıda kapiller tip kan damarları içermekte ve çevresi gevşek, sınırları belirsiz fibröz stroma ile sarılı (**Hematoksilen-Eosin x200**).

rüleabilmektedir.^{4,7-8} Bu komplikasyonlar içerisinde en sık bildirilen hidramniostur. Anemi gelişen olgularda kalp yetersizliği, fetal kardiyomegali ve hidropsa neden olmaktadır. Anemi bazı olgularda hemodilüsyona bazı olgularda ise eritrositlerin yıkımına bağlı olarak gelişmektedir.⁹ Hastamızda konjestif kalp yetersizliğine ile birlikte hepatomegali, ödem, asit saptanmış olup hemoglobin düzeyi 11 g/dl idi. PT-PTT değerleri uzun, trombositopenisi ve fibrinojen düşüklüğü olan hasta yaygın purpurik döküntüleri olması nedeni ile dissemine intravasküler koagülasyon olarak değerlendirildi. Hastamızda korioanjiodaki vasküler yapılardan geçen eritrosit ve trombositlerin yıkılmasına bağlı mikroanjyopatik hemolitik anemi ve tüketim koagülopatisi tablosunun geliştiği düşünüldü.¹⁰

Literatürdeki olguların birçoğunda fetal hidrops gelişimi ile korioanjiodun büyüklüğü arasında ilişki olduğu vurgulanmıştır.^{7,11} Bununla birlikte Jauniaux ve ark.,¹² üç ile 10 cm arasında büyüklükte korioanjiodu olan dokuz hastadan yalnızca birinde NİHF geliştiğini bildirmişler ve hidrops gelişiminde tümörün büyüklüğünden çok vaskülarizasyonun rol oynadığını göstermişlerdir. Avasküler tümörlerde herhangi bir komplikasyon gelişmediği gösterilmiştir. Hastamızın plasenta incelemesinde büyük bir korioanjiod (9x6x5 cm) saptanmış olup, plasenta 920 g ağırlığında idi ve vaskülaritesi belirgin artmıştı.

Ultrasonun yaygın kullanımıyla birlikte tümörün prenatal tanısı daha sık yapılabilmektedir.⁵ Özellikle fetal ve/veya maternal komplikasyonu olan olgularda, doppler ultrasonografi ile kitle içerisindeki kan akımı ve vaskülarizasyon gösterilebilmektedir.^{4,12} Umbilikal kan örneklerinin alınması ve takibinde intravasküler transfüzyon ile hidropsa gerileme ve hamilelik süresinde belirgin uzama sağlanabilmektedir.⁹ Büyük korioanjiodlarda fetoskopi ile vasküler yapının ablasyonu alternatif tedavi yaklaşımı olarak kullanılabilir.¹³ Tanı ve tedavinin gebelik sırasında yapılamadığı durum-

larda neonatal dönemde kalp yetmezliğine yönelik olarak sıvı kısıtlaması, diüretikler ve kan transfüzyonu uygulanmalıdır. Dissemine intravasküler koagülasyon gelişen olgularda taze donmuş plazma ve trombosit süspaniyonu transfüzyonu yapılabilir. Non-immün hidrops fetalis olgularında doğumdan sonra yaşam beklentisi az olması nedeni ile bu olguların gebelikte tanımlanması ve tedavisi prognozun temel belirleyicisidir.

Kaynaklar

1. Etches PC, Demianczuk NN, Okun NB, Chari R. Non-immune hydrops fetalis. In: Rennie JM, Robertson NRC, ed. Textbook of Neonatology. 3rd ed. Edinburgh, England: Churchill Livingstone, 1999.
2. Santolaya J, Alley D, Jaffe R et al. Antenatal classification of hydrops fetalis. *Obstet Gynecol* 1992; 79: 256-9.
3. Hill LM. Non-immune hydrops. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2001; 1: 248-55.
4. Haak MC, Oosterhof H, Mouw RJ et al. Pathophysiology and treatment of fetal anemia due to placental chorioangioma. *Ultrasound Obstet Gynecol* 1999; 14: 68-70.
5. Montan S, Anandakumar C, Joseph R et al. Fetal and neonatal hemodilution associated with multiple placental chorioangioma: case report. *J Obstet Gynecol Res* 1996; 22: 43-6.
6. Wallenburg HCS. Chorioangioma of the placenta. *Obstet Gynecol Surv* 1971; 26: 411-25.
7. D'Ercole C, Cravello L, Boubli L et al. Large chorioangioma associated with hydrops fetalis: prenatal diagnosis and management. *Fetal Diagn Ther* 1996; 11: 357-60.
8. Horigome H, Hamada H, Sohda S et al. Large placental chorioangiomas as a cause of cardiac failure in two fetuses. *Fetal Diagn Ther* 1997; 12: 241-3.
9. Locham KK, Garg R, Goel S. Hydrops fetalis in placental chorioangioma. *Indian Pediatr* 2001; 38: 112-3.
10. Teaching files: The Placenta. Division of Neonatology, Cedars-Sinai Medical Center, Los Angeles, California. <http://www.neonatology.org/syllabus/placenta>.
11. Zoppini C, Acaia B, Lucci G et al. Varying clinical course of large placental chorioangiomas. Report of 3 cases. *Fetal Diagn Ther* 1997; 12: 61-4.
12. Jauniaux E, Ogle R. Color Doppler imaging in the diagnosis and management of chorioangiomas. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2000; 15: 463-7.
13. Quintero RA, Reich H, Romero R et al. In utero endoscopic devascularization of a large chorioangioma. *Ultrasound Obstet Gynecol* 1996; 8: 48-52.