



Tek taraflı ileri derecede fetal hidrotoraks olgusunda ekstreuterin intrapartum tedavi prosedürü

Sevil Eraslan, Rauf Melekoğlu, Ebru Çelik

İnönü Üniversitesi Tıp Fakültesi Kadın Hastalıkları ve Doğum Anabilim Dalı, Malatya

Özet

Amaç: Konjenital hidrotoraks, 10.000–15.000 gebelikte bir görülen nadir bir anomalidir. Prenatal tanının ilerlemesi, fetal hidrotoraks yönetiminde ekstreuterin intrapartum tedavi (EXIT) prosedürünün uygulanmasına olanak sağlamıştır. Bu makalede 3. trimesterde ultrasonografide saptanmış, doğumda EXIT işleminin uygulandığı, tek taraflı ileri derecede fetal hidrotoraks olgusu sunulmuştur.

Olgu: Otuz beş yaşında primigravid, tıbbi ve obstetrik öyküsünde herhangi bir özellik saptanmayan, rutin obstetrik takibi sırasında ilk kez gebeliğin 36. haftasında fetüste plevral efüzyon ve polihidramniyos saptanması üzerine kliniğimize yönlendirilen hastada yapılan obstetrik ultrasonografide sağda tek taraflı plevral efüzyon ve polihidramniyos dışında ek anomali izlenmedi. Sezaryen sırasında perinatolog, neonatolog ve çocuk cerrahının steril bir şekilde hazır olarak bulunduğu vakada EXIT prosedürü uygulandı.

Sonuç: EXIT prosedürü, fetal hidrotoraks olgularında, doğumda yenidoğandan büyük miktarda plevral efüzyonun boşaltılması sırasında plasentofetal sirkülasyona izin verdiği için güvenli bir tedavi seçeneğidir.

Anahtar sözcükler: EXIT prosedürü, hidrotoraks, obstetrik cerrahi girişimler.

Abstract: Extrauterine intrapartum treatment procedure in the unilateral advanced fetal hydrothorax case

Objective: Congenital hydrothorax is a rare anomaly seen in one per 10,000–15,000 pregnancies. Progress of the prenatal diagnosis has enabled the practice of extrauterine intrapartum treatment (EXIT) procedure in the fetal hydrothorax management. In this report, we presented a unilateral advanced fetal hydrothorax case found on ultrasonography at third trimester and underwent EXIT procedure during delivery.

Case: No additional anomaly was observed except unilateral pleural effusion and polyhydramnios on the right in the obstetric ultrasonography of the thirty-five-year-old primigravida patient with no specific finding in medical and obstetric histories who was referred to our clinic when pleural effusion and polyhydramnios were found in fetus at 36 weeks of gestation for the first time during routine obstetric follow-up. EXIT procedure was carried out in the case where perinatologists, neonatologist and pediatric surgeon were present in a sterile way during the cesarean operation.

Conclusion: EXIT procedure is a safe treatment option in fetal hydrothorax cases since it allows placentofetal circulation during large amount of pleural effusion discharge from newborn at birth.

Keywords: EXIT procedure, hydrothorax, obstetric surgical procedures.

Giriş

Konjenital hidrotoraks, 10.000–15.000 gebelikte bir görülen, Noonan sendromu, kromozomal anormallikler, immun sistem hastalıkları, kalp yetmezliği gibi birçok nedene bağlı oluşabilen, plevral boşluktaki sıvı birikimidir.^[1,2] Primer konjenital plevral efüzyon tek ta-

raflı veya bilateral olabilir, çoğunlukla sağ taraftadır ve genellikle şilöz yapıdadır.^[3] Spontan gerileyebileceği gibi fetal veya neonatal ölüme kadar ilerleyebilen değişik prognoza sahiptir.^[4,5] Özellikle bilateral ciddi konjenital hidrotoraks olgularının bir kısmı hızlı ilerleyebilmekte ve uzun süre basiya bağlı olarak gelişen ak-

Yazışma adresi: Dr. Rauf Melekoğlu. İnönü Üniversitesi Tıp Fakültesi Kadın Hastalıkları ve Doğum Anabilim Dalı, Malatya. e-posta: rmelekoğlu@gmail.com

Geliş tarihi: Kasım 12, 2014; **Kabul tarihi:** Şubat 24, 2015

Bu yazının atfı künyesi: Eraslan S, Melekoğlu R, Çelik E. Extrauterine intrapartum treatment procedure in the unilateral advanced fetal hydrothorax case. Perinatal Journal 2015;23(1):60–64.

©2015 Perinatal Tıp Vakfı

Bu yazının çevrimiçi İngilizce sürümü:
www.perinataljournal.com/20150231013
doi:10.2399/prn.15.0231013
Karekod (Quick Response) Code:



deomed®

ciğer hipoplazisi nedeniyle intrauterin dönemde ölümle sonuçlanabilmektedir. Prenatal tanıda ultrasonografinin kullanılabilirliğinin artmasına bağlı olarak antepartum tedavi seçenekleri geliştirilmiştir. Prenatal tedavi pleval efüzyonun miktarına ve gebeliğin kaçınıcı haftasında tanı konulduğuna bağlı olarak değişiklik gösterir.^[6] İzole pleval efüzyon 32. gebelik haftasından önce saptandıysa genellikle kötü prognoza sahiptir ve %55 mortal seyredir. 32. gebelik haftasından sonra tanı konulan pleval efüzyon olgularında ise mortalite oranı %30'dur.^[7] Pleval efüzyon olgularına hidrops fetalis eşlik ediyorsa mortalite oranı % 100'e yakındır.^[6] Prenatal tanı doğru ise ve diğer ölümcül anomaliler ekarte edilmiş ise, prenatal girişim bazı kötü prognozlu bilateral olgularda faydalı, hatta hayat kurtarıcı olabilir. Özellikle gebeliğin 1. ve 2. trimesterında tanı alan pleval efüzyon varlığında torasik *needling* (geçici iğne drenajı) küratif değildir ve rekürrens oranı yüksek olduğu için torakoamniyotik şant uygulaması bu olgularda tercih edilir.^[8]

Fetal hidrotoraks yönetiminde intrauterin torasentez veya çift *pigtail* kateter kullanılarak takılan torakoamniyotik şant, fetal ve plasental pozisyona bağlı olduğu için her zaman etkili bir şekilde yapılamamaktadır.

Pleval efüzyon yönetiminde kullanılan postnatal acil entübasyon sonrası torasentez yapıldığında ise drenaj ve ventilasyon, hızlı akciğer ekspansiyonunda ve alveoler gaz değişiminde yetersiz kalırsa kalıcı hipoksemik beyin hasarına yol açabilmektedir.

Prenatal tanının ilerlemesi fetal hidrotoraks yönetiminde ekstrauterin intrapartum tedavi (EXIT) prosedürünün uygulanmasına olanak sağlamıştır.^[9]

EXIT işlemi doğum sırasında fetal-plasental ünite işlevsel iken, kord akımı kesilmeden önce yenidoğana yapılan girişimleri ifade eden bir terimdir. İlk kez konjenital diafragma hernisinde uygulanmıştır.^[10]

En yaygın endikasyonu eksternal ve internal hava yolu obstrüksiyonları olmakla birlikte, başka endikasyonları da bulunmaktadır. Bu endikasyonlar, geçici trakeal obstrüksiyonda obstrüktif aparatın (kısaç, balon) uzaklaştırılması, büyük boyun kitleleri (servikal teratom, lenfanjiyom), konjenital yüksek hava yolu obstrüksiyon sendromu (CHAOS), ekstra korporeal membran oksijenizasyonu (ECMO)'dur.^[11]

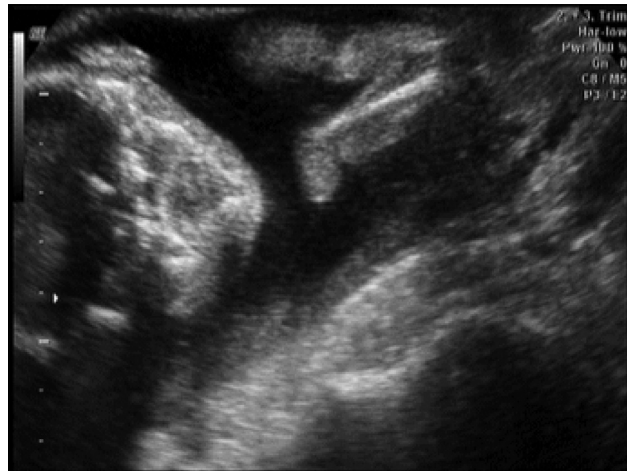
EXIT prosedürü yenidoğanın güvenli adaptasyonunu sağlayacak zamanın kazanılmasını sağlar.^[12]

Bu makalede 3. trimesterde ultrasonografide saptanmış, EXIT işleminin uygulandığı tek taraflı ileri derecede fetal hidrotoraks olgusu sunulmuştur.

Olgu Sunumu

Otuz beş yaşında primigravid, tıbbi ve obstetrik öyküsünde herhangi bir özellik saptanmayan hasta, rutin obstetrik takibi sırasında ilk kez gebeliğin 36. haftasında fetüste pleval efüzyon ve polihidramniyos saptanması üzerine kliniğimize yönlendirilmiştir. Gebeliği spontan olarak gelişmiş olan hastanın yapılan obstetrik ultrasonografisinde fetal biyometrik ölçümleri haftası ile uyumlu saptanmış, sağda tek taraflı pleval efüzyon ve polihidramniyos dışında ek anomali izlenmemiştir (**Şekil 1**). Kan grubu 0 Rh (+) olan hastanın fetal pleval efüzyon nedenlerine yönelik yapılan tetkiklerinde; maternal TORCH paneli negatif, fetal ekokardiyografi (EKO) tetkiki ise normal saptandı. İntrauterin fetal torasentez sırasında alınan torasentez sıvısından biyokimya tetkikleri, gram boyama, kültür ve karyotip analizi yapıldı. Biyokimyasal parametrelere göre şilotoraks vasfında olduğu tespit edilen pleval mayiden yapılan kültür sonucunda üreme olmadı. Karyotip analizi ise normal saptandı. Hastaya Perinatoloji Bilim Dalı tarafından yenidoğan, çocuk cerrahisi, anestezi konsültasyonları yapıldı ve gebeliğin 38. haftasında elektif şartlarda sezaryen operasyonu ve EXIT prosedürü işlemi planlandı.

İntraoperatif perinatolog, neonatolog ve çocuk cerrahinin steril bir şekilde hazır olarak bulunduğu vakada



Şekil 1. Gri skala ultrasonografide gebeliğin 36. haftasında fetüste saptanan sağ taraflı pleval efüzyon görüntüsü.

spinal anestezi uygulandı. Uterusun gevşemesi için herhangi bir ilaç uygulanmadı. Alt segment transvers kesi ile histerotomi yapılarak 2840 gram erkek bebek doğurtuldu. Yenidoğan bebek, uteroplasental ve plasentofetal sirkülasyonu koruyacak şekilde kordunu fazla germeden ve klemplemeden plasenta seviyesinde, annenin bacakları üzerine hazırlanmış steril düz yüzeye yerleştirildi. Obstetrisyen maternal hemostazı sağlarken, umbilikal korddaki atım işlemi boyunca kontrol edilerek atımdan emin olundu. Çocuk cerrahı tarafından 4. interkostal aralıktan 16G intravenöz kateter ile sağ pleval boşluğa tüp torakostomi takılarak sualtı drenaj yapıldı (Şekil 2). Tüp torakostomi ve drenaj sırasında neonatolog tarafından değerlendirilen yenidoğan bebekte entübasyon ihtiyacı olmadı. Bu süre içinde yaklaşık 400 cc şilöz karakterde pleval mayı boşaltıldı. Tüp torakostomi sonrası doğumun 4. dakikasında kordu klemplenen ve durumu stabilize edilen bebek, tetkik, tedavi ve takip amaçlı yenidoğan yoğun bakıma alındı.

Yenidoğan yoğun bakım ünitesindeki takiplerinde çekilen direk akciğer grafisinde sol akciğerde pnömotoraks geliştiği gözlenen hastaya sol tarafa da toraks tüpü takıldı. Pleval efüzyon etyolojisine yönelik yapılan tetkiklerde ise patolojik bulgu saptanmadı. Nazal sürekli pozitif hava yolu basıncı (nCPAP) ile solunum desteği alan yenidoğanın yoğun bakım ünitesindeki 3. gününde sağdaki pleval efüzyon ve soldaki pnömotoraks tablosunun gerilemesi üzerine iki taraflı toraks tüpleri çekildi. Yenidoğan yoğun bakım ünitesindeki yatışının 14. gününde genel durumu iyi olan ve pleval efüzyonu tamamen gerileyen bebek yenidoğan poliklinik kontrolü önerilerek şifa ile taburcu edildi.

Tartışma

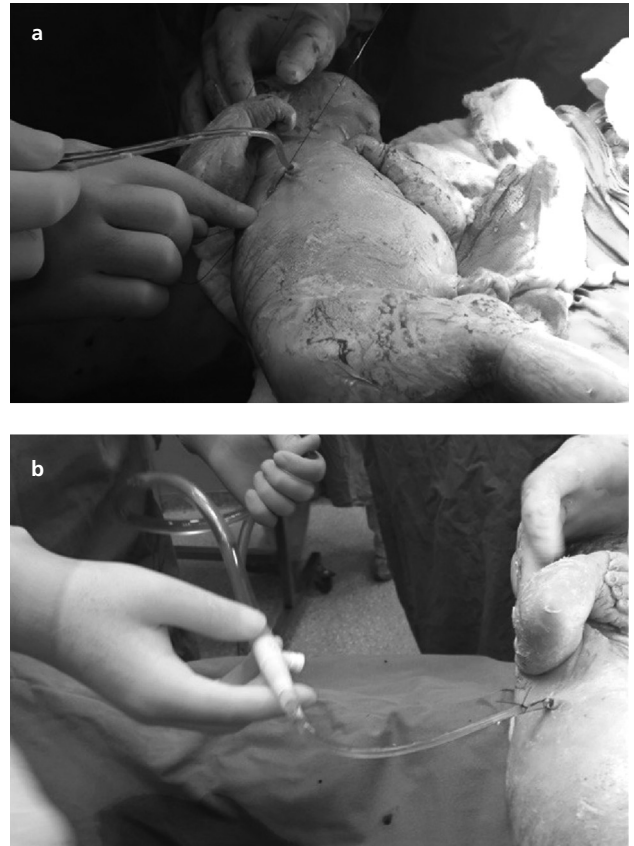
Fetal hidrotoraks idiyopatik ve sekonder nedenlere bağlı oluşabilir. Sekonder nedenler arasında kardiyak, pulmoner, gastrointestinal malformasyonlar, enfeksiyöz, hemotolojik, kromozomal hastalıklar ve immün hidrops yer alır.^[13]

Antenatal ultrasonografinin yaygın kullanımıyla birlikte erken tanının artmasına bağlı olarak sıklığında artış tespit edilmesine rağmen, fetal hidrotoraks nadir görülen, patogenezi tam olarak bilinmeyen bir anomali-dir. Pleval efüzyon olgusu ilk kez Carrol tarafından 27. gebelik haftasında olan bir gebede saptanmıştır.^[14] Olguların %75'i genellikle 3. trimesterde tanı alır. Li-

teratüre bakıldığında en erken tanı konulan pleval efüzyon olgusu gebeliğin 13. haftasında bildirilmiştir.^[15] Genellikle 3. trimesterde ultrasonografide pleval efüzyon saptanır ve sıklıkla ileri derecede pleval efüzyonun dıştan özefagusu baskı yapması sonucu sekonder olarak gelişen polihidramniyos tabloya eşlik eder.^[16]

Pleval efüzyonun prognozu değişkenlik gösterir. Pleval efüzyon ile ilişkili perinatal mortalite oranı yaklaşık %50'dir. Bu hastaların klinik seyrine bakıldığında vakaların %22'sinin spontan gerilediği, %43'nün tedavi ile düzeldiği, %35'inin ise fetal veya neonatal ölümle sonuçlandığı gösterilmiştir. Polihidramniyos yokluğunda, tek taraflı pleval efüzyon olguları genellikle spontan geriler. Hidropsun neden olduğu pleval efüzyon olgularında, gestasyonel yaş ve bilateral efüzyon varlığından bağımsız olarak prognoz kötüdür.^[15]

Başlangıç tedavisi ultrasonografi eşliğinde fetal pleval efüzyonun aspirasyon iğnesi ile drenajdır. Bu



Şekil 2. EXIT prosedürü (a). Sağ pleval boşluğa toraks tüpü takılarak yapılan sualtı drenaj işlemi (b).

esnada amniyosentez veya fetal kan örneği alınarak etyoloji araştırılabilir. Plevral efüzyon nedenleri arasında olup tedavi edilebilecek anemi ve kardiyak aritmi gibi nedenler de araştırılmalıdır. Drenaj sonrası takiplerde pleural sıvının tekrar birikmesi halinde plöro-amniyotik şant düşünülebilir.^[15]

Literatürde EXIT prosedürünün, ilk kez ciddi konjenital diafragmatik herninin neden olduğu trakeal obstrüksiyonu engellemek amaçlı yerleştirilen trakeal klip alınması sırasında kullanıldığı bildirilmiştir.^[17]

EXIT genellikle üst hava yollarının prenatal dönemde tanı konmuş ekstrinsik (teratomlar, lenfanjiyomlar) veya intrinsik (laringeal atrezi, konjenital üst hava yolları obstrüksiyonu sendromu) obstrüktif malformasyonlarının yönetiminde kullanılan bir prosedürdür.^[18] Literatürde, en geniş seri ise 2002 yılında Bouchar ve ark. tarafından bildirilmiştir. EXIT uygulanan 31 olgu detaylandırılmıştır. Vaka serilerinde pleural efüzyon nedeni ile uygulanan vaka bildirmemişler, olgulardan 13'üne boyunda kitle nedeni ile EXIT uygulandığını, EXIT işlemi süresince ise sadece bir olguyu kaybettiklerini bildirmişlerdir.^[19]

Prenatal dönemde saptanmış fetal ciddi ileri derecede bilateral pleural efüzyon olgusunda EXIT prosedürü uygulanmasını ise literatürde ilk kez Prontera ve ark. bildirmişlerdir.^[20]

Prontera ve ark.'nın bildirdiği pregestasyonel diyabeti olan ve 32. gebelik haftasına kadar takipleri normal olan olguda 38. gebelik haftasında bilateral ciddi izole pleural efüzyon saptanmış, vakaya EXIT destekli bilateral torasentez prosedürü uygulanmış, yenidoğan yaşamın 5. gününde ekstübe edilmiş ve 25. gününde şifa ile taburcu edilmiştir. EXIT prosedürü sırasında fetoplasental dolaşımın sürdürülmesinde anestezi, obstetrisyen, neonatolog ve çocuk cerrahi arasında yakın ve etkili bir işbirliğinin esas olduğunu vurgulamışlar, prosedürün ayrıntılı bir şekilde planlanmasının gerektiğine dikkat çekmişlerdir.^[20] Bizim olgumuzda da hastaya hem EXIT prosedürü uygulamasına karar verme aşamasında hem de prosedür planlanırken kliniğimizdeki anestezi, yenidoğan ve çocuk cerrahisi ekibi ile sürekli iletişim ve işbirliği içinde çalışılmış, olası komplikasyonlara karşı yapılacak müdahaleler için planlamalar yapılmıştır.

EXIT prosedürünü etkileyebilecek iki önemli komplikasyon mevcuttur. Birincisi intraoperatif uterin

hemorajinin hızlı bir şekilde plasentanın doğurtulmasını gerektirebilmesi, ikincisi ise fetüsün doğumundan hemen sonra uterus kontraksiyonlarının uteroplasental dolaşımı bozabilmesi ve bunu engellemek için uterusun gevşemesini sağlayacak halotan uygulamasının gerekebilmesidir. EXIT prosedürü ile perinatal yönetimini planladığımız vakamızda intraoperatif uterin hemostaz hızla sağlanmış, uterus kontraksiyonlarını azaltıcı herhangi bir medikasyona ihtiyaç duyulmamıştır.^[20]

Sonuç

Gebeliğin son döneminde ciddi pleural efüzyon saptanan fetüslerde, intrapartum torasentez genelde tercih edilen yöntem olsa da özellikle bazı vakalarda ultrason eşliğinde torasentez fetüste akciğer yaralanması ve fazla miktarda pleural sıvının alınmasının indüklediği fetal distrese yol açabilmekte, bazı vakalarda ise uygun fetal pozisyon nedeniyle bu işlem uygulanamamaktadır. EXIT prosedürü, in utero drenajın teknik olarak zor veya imkansız olduğu ve postpartum drenajın ise yenidoğanda akciğer ekspansiyonuna izin verecek yeterli pleural mayi drenajı yapana kadar derin ve uzamış hipoksiyle sonuçlanabileceği hastalarda kullanımı uygun bir prosedürdür. Büyük miktarda pleural efüzyonun boşaltılması sırasında plasentofetal sirkülasyona izin verdiği için güvenli bir tedavi seçeneğidir. EXIT prosedürünün fetal hidrotoraks olgularında uygulanmasının maternal ve neonatal etkilerini ortaya koyabilmek için bu konuda daha fazla deneyim ve çalışmaya ihtiyaç olup bu prosedürün uygulanması günümüzde sadece geç gebelik döneminde ortaya çıkan viabl yenidoğanlar ile sınırlandırılmalıdır.

Çıkar Çakışması: Çıkar çakışması bulunmadığı belirtilmiştir.

Kaynaklar

1. John E. Pleural effusion in the newborn. Med J Aust 1974;1: 102-3.
2. Longaker MT, Laberge JM, Dansereau J, Langer JC, Crombleholme TM, Callen PW et al. Primary fetal hydrothorax: natural history and management. J Pediatr Surg 1989;24: 573-6.
3. Agrawal R, Aggarwal R, Kriplani A, Bhatla N. Primary Fetal Hydrothorax. Indian Pediatr 2002;39:92-5.
4. Eddleman KA, Levine AB, Chitkara U, Berkowitz RL. Reliability of pleural fluid lymphocyte counts in the antenatal diagnosis of congenital chylothorax. Obstet Gynecol 1991;78(3 Pt 2):530-2.

5. Aubard Y, Derouineau I, Aubard V, Chalifour V, Preux PM. Primary fetal hydrothorax: a literature review and proposed antenatal clinical strategy. *Fetal Diagn Ther* 1998;13:325–33.
6. Pijpers L, Reuss A, Stewart PA, Wladimiroff JW. Noninvasive management of isolated bilateral fetal hydrothorax. *Am J Obstet Gynecol* 1989;161:330–2.
7. Hagay Z, Reece A, Roberts A, Hobbins JC. Isolated fetal pleural effusion: a prenatal management dilemma. *Obstet Gynecol* 1993;81:147–52
8. Gonen R, Degani S, Shapiro I, Samberg I, Sharf M. The effect of drainage of fetal chylothorax on cardiac and blood vessel hemodynamics. *J Clin Ultrasound* 1993;21:265–8.
9. Kern C, Ange M, Morales, Peiry B, Pfister RE. Ex utero intrapartum treatment (EXIT), a resuscitation option for intrathoracic foetal pathologies. *Swiss Med Wkly* 2007;137:279–85.
10. Mychaliska GB, Bealer JF, Graf JL, Rosen MA, Adzick NS, Harrison MR. Operating on placental support: the ex utero intrapartum treatment procedure. *J Pediatr Surg* 1997;32: 230–1.
11. MacKenzie TC, Crombleholme TM, Flake AW. The ex-utero intrapartum treatment. *Curr Opin Pediatr* 2002;14: 453–8.
12. Henry PY, Aravindan CS, Sivakumar K, Krishna HR. Extrauterine intrapartum treatment (EXIT) in bilateral primary fetal hydrothorax. *Indian J Pediatr* 2009;76:99–101.
13. Lange IR, Manning FA. Antenatal diagnosis of congenital pleural effusions. *Am J Obstet Gynecol* 1981;140:839–40.
14. Carrol B. Pulmonary hypoplasia and pleural effusions associated with fetal death in utero: ultrasonic findings. *AJR Am J Roentgenol* 1977;129:749–50.
15. National Institute for Health and Clinical Excellence. Insertion of pleuro-amniotic shunt to drain fetal pleural effusion (Interventional Procedure Consultation Document) [Internet]. 2006 [cited 2014 Sept 2]. Available from: www.nice.org.uk/ip333 overview
16. Mandelbrot L, Dommergues M, Aubry MC, Mussat P, Dumez Y. Reversal of fetal distress by emergency in utero decompression of hydrothorax. *Am J Obstet Gynecol* 1992; 167:1278–83.
17. Mychaliska GB, Bealer JF, Graf JL, Rosen MA, Adzick NS, Harrison MR. Operating on placental support: the ex utero intrapartum treatment procedure. *J Pediatr Surg* 1997;32: 227–31.
18. Hirose S, Farmer DL, Lee H, Nobuhara KK, Harrison MR. The ex utero intrapartum treatment procedure: looking back at the EXIT. *J Pediatr Surg* 2004;39:375–80
19. Bouchard S, Johnson MP, Flake AW, Howell LJ, Myers LB, Adzick NS, et al. The EXIT procedure: experience and outcome in 31 cases. *J Pediatr Surg* 2002;37:418–26.
20. Prontera W, Jaeggi ET, Pfizenmaier M, Tassaux D, Pfister RE. Ex utero intrapartum treatment (EXIT) of severe fetal hydrothorax. *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed* 2002;86: F58–60.