

Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı

Çocuk Neonatoloji Olgu Sunumu

22 Mart 2024

Araş.Gör.Dr Merjema Bahtanovic Ertürk
Doç.Dr.Özlem Bozkurt



OLGU - 1

- G1P1Y1A0 28 yaş annenin 33+2 GH da polihidroamnios ve hidrops fetalis ile takipli gebeliğinden C/S ile 2230g doğan kız bebek doğum salonunda entübe edilip stabilize edilerek yenidoğan yoğun bakım ünitesine yatırıldı.
- APGAR 1/7/8 olarak değerlendirildi.

OLGU - 2

- G6P4Y4D2K1 36 yaş annenin hidrops fetalis, maternal obezite ve maternal anemi ile takipli gebeliğinden 38+4 GHda C/S ile 2790 gr ağırlığında doğan kız bebek, nCPAPa alınarak YDYBÜne yatırıldı.
- APGAR 4/6/7 olarak değerlendirildi.

OLGU - 1

- **SOYGEÇMİŞ:**

1.çocuk:hastamız

Akrabalık: yok

OLGU - 2

- **SOYGEÇMİŞ:**

1.çocuk: kız, sağ sağlıklı

2.çocuk: kız, alerjik astım

3.çocuk: hastamız

Akrabalık: var (2.derece)

OLGU - 1

• FİZİK MUAYENE

Vücut ısı:36,4 °C

Kalp tepe atımı:174/dk

Solunum sayısı:64/dk

Kan basıncı:

Sağ kol:59/33 (39)

Sağ bacak:59/32 (40)

Oksijen satürasyonu: 94%

Boy:43cm (50p)

Doğum ağırlığı:2230g (50p-90p arası)

Baş çevresi:33cm (90p)

Göbek hüftleri	Sistolik			Diastolik			Ortalama (Hesaplanan)		
	En yüksek	Orta	En düşük	En yüksek	Orta	En düşük	En yüksek	Orta	En düşük
Haftalar									
33	81	63	50	55	38	24	44	46	33

OLGU - 2

• FİZİK MUAYENE

Vücut ısı:36 °C

Kalp tepe atımı:170/dk

Solunum sayısı:60/dk

Kan basıncı:

Sağ kol:57/34(43)mmHg

Sağ ayak:66/29(48)mmHg

Oksijen satürasyonu: 98%

Boy: 48 cm (50p)

Doğum ağırlığı: 2790g (10p-50p)

Baş çevresi: 33,5cm (50p)

Göbek hüftleri	Sistolik			Diastolik			Ortalama (Hesaplanan)		
	En yüksek	Orta	En düşük	En yüksek	Orta	En düşük	En yüksek	Orta	En düşük
Haftalar									
38	90	75	59	40	43	29	70	54	39

OLGU - 1

- **SİSTEM MUAYENESİ:**

Genel durumu orta-**kötü**.

Baş-boyun: skalp ödemi yok

Solunum sistemi: **Entübe**

Sağ bazal ve orta zonlarda ,sol bazal akciğerde solunum sesleri azalmış.

Bilateral krepitan ral duyuldu. Retraksiyonları belirgin.

Sağ hemitoraksın ön arka çapı sola göre daha artmış

Dolaşım sistemi: S1/S2+ üfürüm yok.

GİS: Batın **hafif distandü**.

OLGU - 2

- **SİSTEM MUAYENESİ:**

Genel durumu **orta**.

Baş-boyun: Saçlı deride ödem yok.

Solunum sistemi: Entübe

İki taraflı solunum sesleri eşit ve doğal alınıyor. Ral-ronküs yok.

Belirgin interkostal ve subkostal retraksiyonları mevcut.

Dolaşım sistemi: S1/S2+ üfürüm yok.

OLGU - 1

- **LABORATUVAR:**

WBC - 5390/ μ L

NEU - 3420 / μ L

LYM - 1430 / μ L

HGB - 17,80 g/dL

MCV - 103,90 fL

PLT - 139 000/ μ L

Anne kan grubu: AB Rh (+)

Bebek kan grubu: A Rh (+)

Direkt Coombs: negatif

OLGU - 2

- **LABORATUVAR:**

WBC: 20280/mm³ (9000-34000)

Neu:4970/mm³ (3000-5800)

Lym:12300/mm³ (1500-3000)

Hb:17,8 (15-24)

MCV:98 (99-115)

Plt:376000 (84000-4780000)

Anne kan grubu: A Rh (+)

Bebek kan grubu: A Rh (+)

Direkt Coombs: negatif

OLGU - 1

- **LABORATUVAR:**

Albumin - 26,9 g/L

ALT (SGPT) - 14,5 U/L

AST (SGOT) - 53,2 U/L

Bilirubin, Direkt - 0,44 mg/dL

Bilirubin, Total - 7,23 mg/dL

BUN (Kan üre azotu) - 13,60 mg/dL

Kreatinin - 0,54 mg/dL

Klor (Cl) - 102 mmol/L

Sodyum (Na) - 136 mmol/L

Fosfor (P) - 5,27 mg/dL

Kalsiyum - 8,37 mg/dL

Klor (Cl) - 104 mmol/L

Magnezyum (Mg) - **1,43** mg/dL

Potasyum (K) - 3,46 mmol/L

OLGU - 2

- **LABORATUVAR:**

Albumin - 34,8 g/L

ALT (SGPT) - 2,5 U/L

AST (SGOT) - 29 U/L

Bilirubin, Direkt - 0,50 mg/dL

Bilirubin, Total - 6,29 mg/dL

BUN (Kan üre azotu) - 7,15 mg/dL

Kreatinin - 0,66 mg/dL

Sodyum - 139,0 mmol/L

Fosfor (P) - 5,8 mg/dL

Klor (Cl) - 106 mmol/L

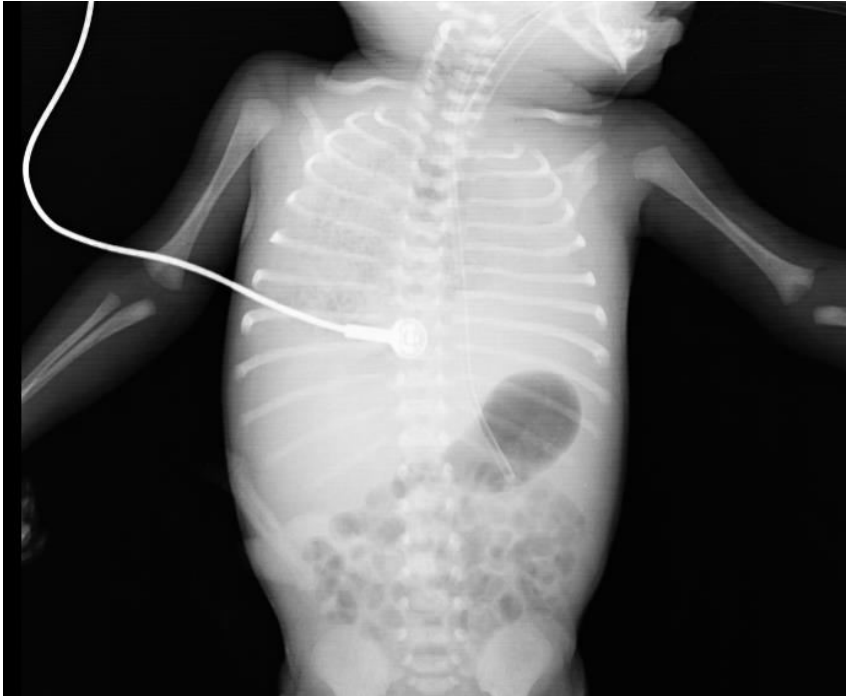
Magnezyum (Mg) - 1,66 mg/dL

Potasyum (K) - 4,22 mmol/L

- Prenatal hidrops tanısı olan hastaya nasıl yaklaşalım?
- Ek tetkik?



OLGU - 1



OLGU - 2



OLGU - 1



OLGU - 2



OLGU - 1

- **Abdomen USG:**Parakolik alanda bilateral **serbest sıvı** izlenmektedir. Perihepatik alanda 2 cm, perisplenik alanda 1 cm boyutlu **serbest sıvı** izlenmektedir.
- **Toraks USG:**Sağ plevral alanda 160 cc (en geniş çapı 4 cm)sol plevral 120 cc (en geniş çapı 3 cm) **effüzyon** izlenmektedir.
- **EKO:**Atriyal septal defekt (sekundum-küçük) Duktus açıklığı (2 mm)

OLGU - 2

- **Abdomen USG:**İntrahepatik venler ile ilişkili olduğu düşünülen karaciğerde **multiple hava dansiteleri** izlenmektedir. Girişimsel işleme sekonder olabilir.
- **TFUS:** Normal sınırlarda transfontanel Renkli Doppler US inceleme.
- **EKO:**Sağ kalp boşlukları geniş,orta ty,ince PDA, küçük sekundum ASD (genişlik 4-5 mm,sol-sağ şantlı),,pulmoner hipertansiyon görülmedi.

OLGU - 1

- Toraks BT:



OLGU - 2

- Toraks BT:

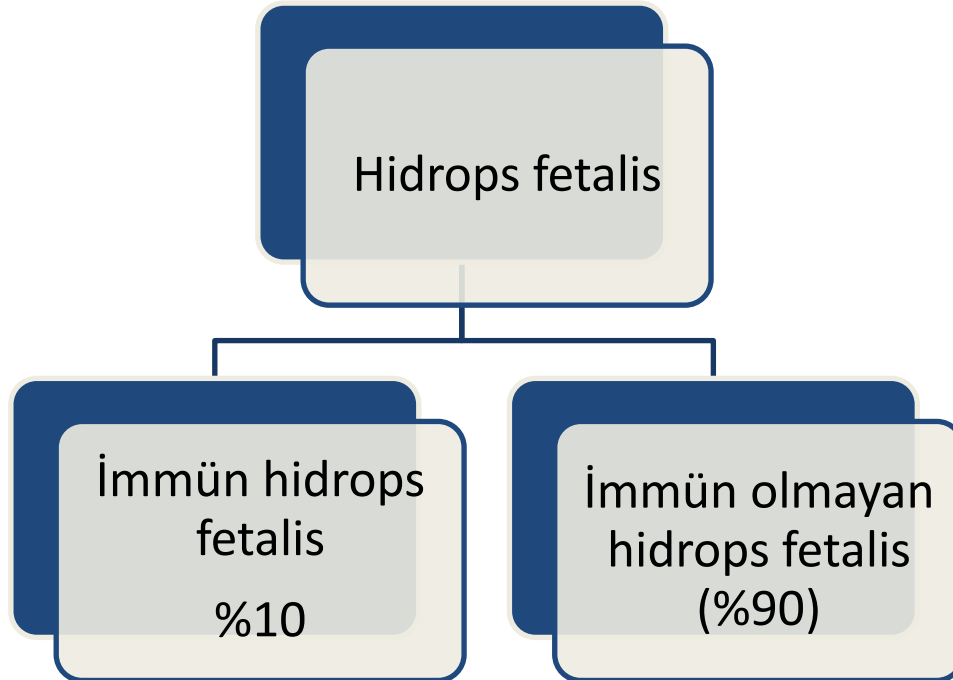


Hidrops fetalis

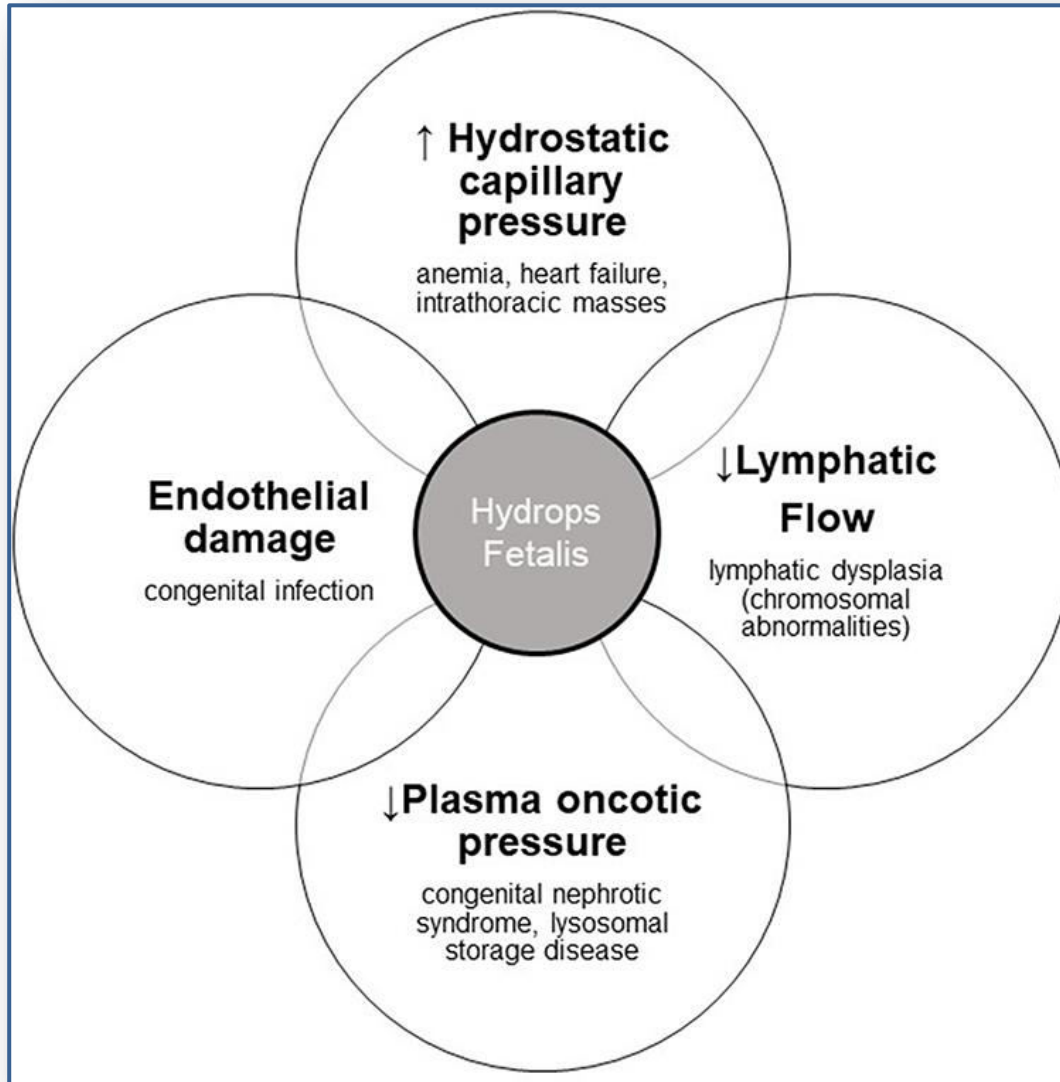
- Fetus vücudunda anormal sıvı toplanması (asit, plevral efüzyon, perikardiyal efüzyon) ve yaygın cilt ödemiyle karakterize bir durum
- Tanı için;
 - **≥2 boşlukta sıvı ya da**
 - **1 boşlukta sıvı + skalp ödemi**
- Plasentomegali ve polihidramnios sık eşlik eder ancak tanı kriterine girmezler

İnsidans

- 1500-4000 doğumda bir görülmekte.
- Mortalite %50-90
- Anti-D immünoğlobulin kullanımının yaygınlaşmasıyla immün hidrops prevalansı önemli ölçüde azalmıştır



Patofiziyoloji



Etiyoloji

İmmün hidrops fetalis / Eritroblastosis fetalis

- En sık Rh (-) annenin Rh (+) fetusunda oluşan alloimünizasyon sonucu görülür
- İlerleyici eritrosit tahribatı → ekstramedüller dokunun telafi etme kapasitesini aşan şiddetli anemi, hipoksi ve kalp yetmezliği

İmmün olmayan hidrops fetalis etiolojisi

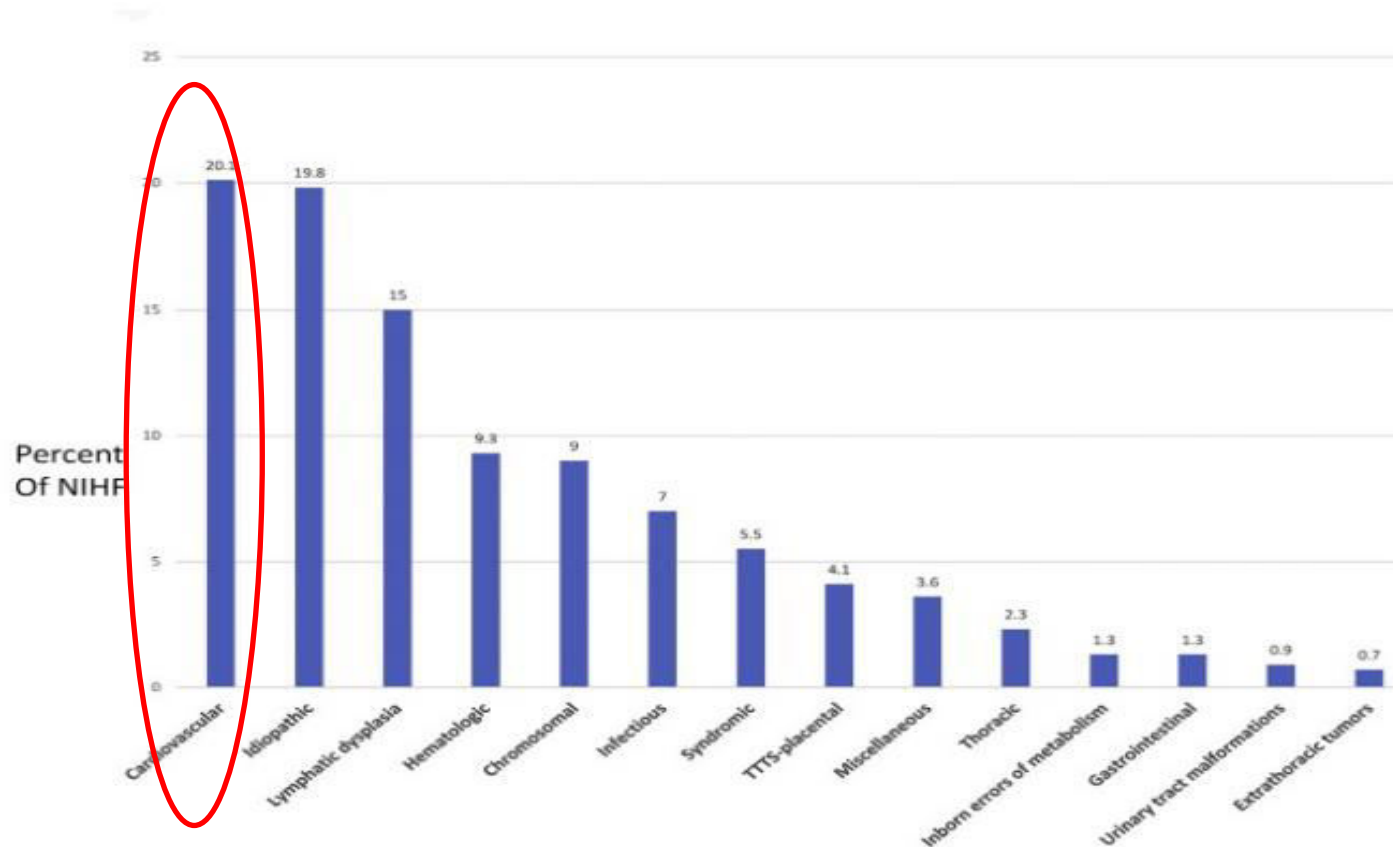


Fig. 1. Cause of NIHF. Percentages listed for each classification based on recent meta-analysis conducted by Bellini and colleagues⁶ 2015. TTS, twin-twin transfusion syndrome. (Data from Bellini C, Donarini G, Paladini D, et al. Etiology of non-immune hydrops fetalis: an update. *Am J Med Genet A* 2015;167A:1082-1088.)

Etiyoloji

İmmün olmayan hidrops fetalis

- **Kardiyovasküler sebepler (olguların %20-40ı)**

Yapısal

Atriyoventriküler septal defect

Büyük arter transpozisyonu

Hipoplastik sol kalp sendromu

Aritmiler

Taşiaritmi: SVT, atriyal flutter, reentran taşikardiler, uzun QT ve ventriküler taşikardi

Bradikardiyomi: yapısal anormalliklerden ve AV düğüm bölgesini etkileyen konjenital lezyonlar

Kardiyomiyopatiler

Vasküler anomaliler

Etiyoloji

İmmün olmayan hidrops fetalis

- **Kromozomal ve genetik sendromlar (olguların %7-16ı)**

Turner Sendromu

Trizomi 21,18,13,12

Rasopatiler

Artrogripozis

Myotonik distrofi

CHARGE sendromu

Multiple ptergiyum sendromu

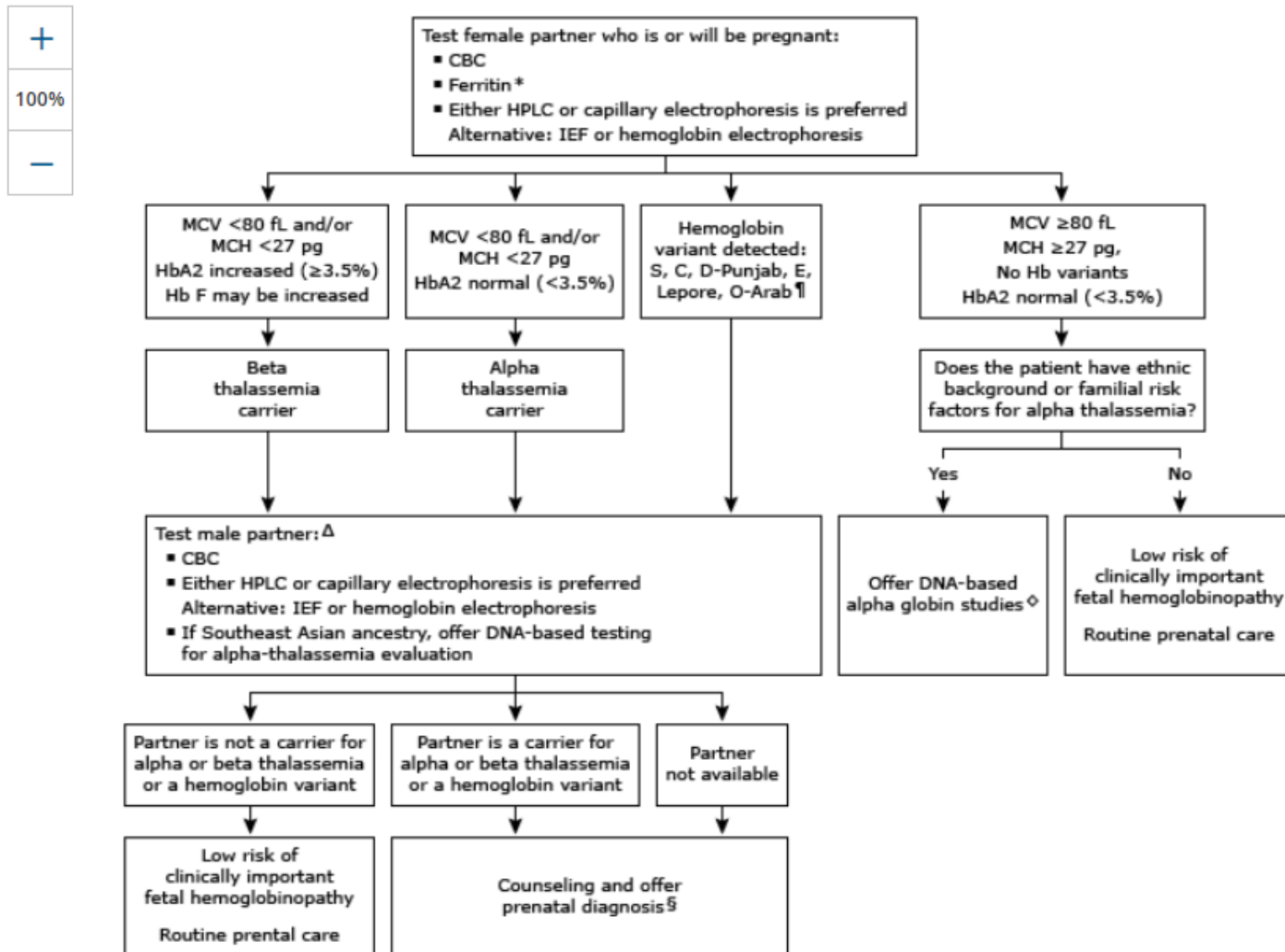
Akondroplazi

Etiyoloji

İmmün olmayan hidrops fetalis

- **Anemi (%10-27i)**
 - α talasemi
 - Parvovirus B19 enfeksiyonu
 - Fetomaternal kanama
 - Eritrosit enzim defektleri
 - İkizden ikize transfüzyon sendromu
 - Eritrosit aplazileri
 - Konjenital lösemiler
-
- Hemoglobin konsantrasyonu ≤ 5 g/dL olduğunda hidropsla sonuçlanma olasılığı yüksektir.
 - Fetal anemi prenatal dönemde orta serebral arter akımındaki (MCA) artışla tanımlanabilir (≥ 1.5 xpsv)

Our approach to prenatal/preconception screening for hemoglobinopathies



Etiyoloji

İmmün olmayan hidrops fetalis

- **Enfeksiyon (%5-10u)**
- **Parvovirus B19**
- CMV
- Toxoplazmozis
- Sifiliz
- Herpes virüsleri
- Varisella

Hidrops USG bulgularına **ek olarak** beyin, karaciğer veya perikardın kalsifikasyonları; mikrosefali; serebral ventrikülomegali; hepatosplenomegali; ve büyüme kısıtlaması olması;

Etiyoloji

İmmün olmayan hidrops fetalis

- **Torasik ve lenfatik anormallikler (%10u)**
- Konjenital pulmoner hava yolu malformasyonu (**CPAM**, daha önce konjenital kistik adenomatoid malformasyon olarak biliniyordu)
- Bronkopulmoner sekestrasyon
- Bronkojenik kist
- Difayram hernisi
- Şilotoraks
- Lenfatik displazi

Etiyoloji

İmmün olmayan hidrops fetalis

- Plasental nedenler (%2-3)
 - Plasental iskemi, umbilikal anjiomiksoma
- Metabolik hastalıklar (%1-2)
 - Lizozomal depo hastalıkları
- Gastrointestinal nedenler(%1)
 - Obstruksiyonlar, hepatik nekroz, hepatik hamartom
- Üriner sistem anomalileri(%1)
 - Konjenital nefrotik sendrom
- Ekstratorasik tümörler (<%1)
 - Teratom

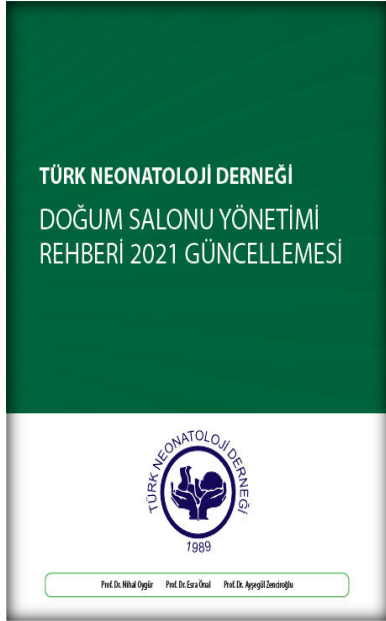
Teşhis

Aşağıdaki fetal bulgulardan iki veya daha fazlasını gösteren ultrason muayenesine dayanır:

- Asit
- Plevral efüzyon
- Perikardiyal efüzyon
- Generalize cilt ödemi (cilt kalınlığı >5 mm)

Vakaların yüzde 60 ila 85'inde etiyoloji doğum öncesi veya doğum sonrası belirlenebilir. Geri kalan vakalar idiyopatik olarak kabul edilir.

Hidropik bebeğin stabilizasyonu



- Antenatal tanısı olan hidrops fetalis olgularının 3.veya 4. düzey yenidoğan yoğun bakım ünitesi olan bir merkezde doğması uygundur.
- Canlandırma için 2 kişiye ek olarak, parasentez, torasentez ve gerekiyorsa perikardiyosentez girişimlerini yapmak üzere bir deneyimli kişi ile birlikte 3 kişilik bir ekip hazır olmalıdır.

Hidropik bebeğin stabilizasyonu

- Ağır fetal anemi öngörülüyorsa, O Rh (-) eritrosit süspansiyonu, anne kanı ile cross-match yapılmış olarak doğum salonunda hazır olmalıdır.
- Entübasyon sıklıkla gerekir. Entübasyondan sonra yeterli ventilasyon sağlanamıyorsa, parasentez ve torasentez yapılmalıdır.

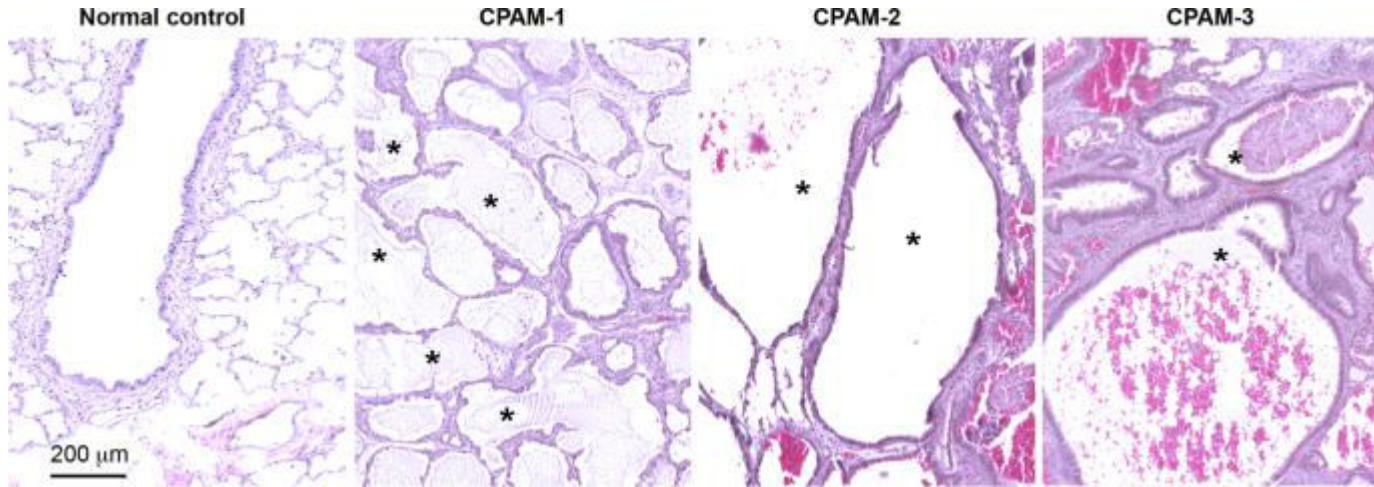


CAMP - Konjenital pulmoner hava yolu malformasyonu

- Konjenital pulmoner hava yolu malformasyonu (CPAM), alt solunum yollarının gelişimsel bir malformasyonudur. Nadir de olsa en sık görülen konjenital akciğer lezyonudur.
- CPAM'ler akciğerin dallanma morfogenezindeki anormalliklerden kaynaklanır.

Histopatoloji

- Trakeal, bronşiyal veya alveoler dokudan kaynaklanan kistik ve adenomatöz unsurlardan oluşan hamartomatöz lezyonlardır.

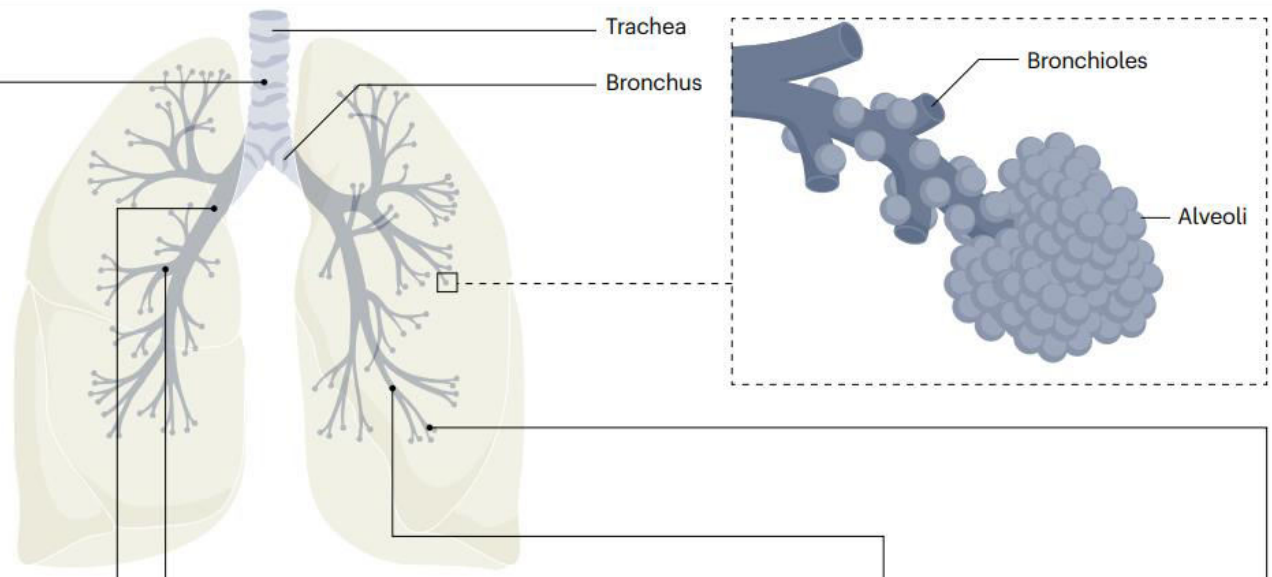


- CPAM'lerin trakeobronşiyal ağaçla bağlantıları vardır, ancak bağlantı bronşları genellikle normal değildir.
- Lezyonun arteriyel beslenmesi ve venöz drenajı neredeyse her zaman pulmoner dolaşımdan sağlanır, ancak sistemik dolaşıma vasküler bağlantılar da rapor edilmiştir.

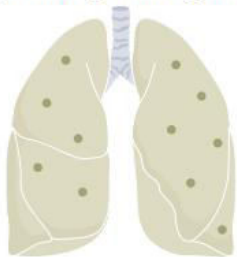
Sınıflandırma

Table 1
Stocker classification of congenital pulmonary airway malformation lesions

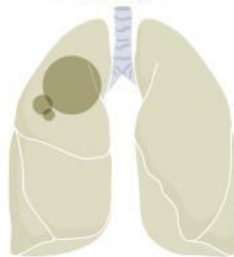
Type	Location	Characterization	%	Prognosis
Type 0	Trachea Bronchus	Whole lung Lungs small, solid, firm	1–3%	Fatal
Type 1	Distal bronchi Proximal bronchioles	One large dominant cyst Late presentations Most common	50–65%	Good
Type 2	Bronchiolar	Multiple small cysts Other anomalies	10–40%	Poor
Type 3	Alveolar	Cystic with solid Solid appearance	5–10%	Severe
Type 4	Acinar	Thin wall, fluid filled small cysts	10–15%	Good



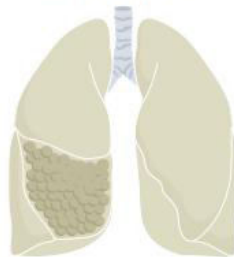
**Acinar dysplasia
(previously CPAM type 0)**



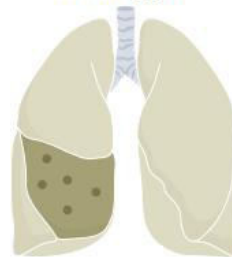
CPAM type 1



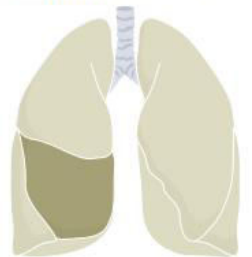
CPAM type 2



CPAM type 3



CPAM type 4 or PPB?



Tanı

- Prenatal tanı en sık 21-24 GH konulur.
- Ultrason özelliklerine göre tipin öngörülmesi mümkündür.
- MR kullanılabilir ancak teşhis ve prognoza katkısı yoktur.
- 28.GHdan sonra spontan rezolüsyon/regresyon/progresyon görülebilir.

Prognostik faktörler

- CVR >1,6 olması
 - Plasentomegali
 - Anormal ekokardiyografi
 - Mediastinal şift
 - Akciğer hipoplazisi
-
- Kist volümü oranı (Cyst volume ratio:CVR) hidrops gelişimi açısından prognostik faktör olarak kullanılır.

Doğum öncesi yönetim

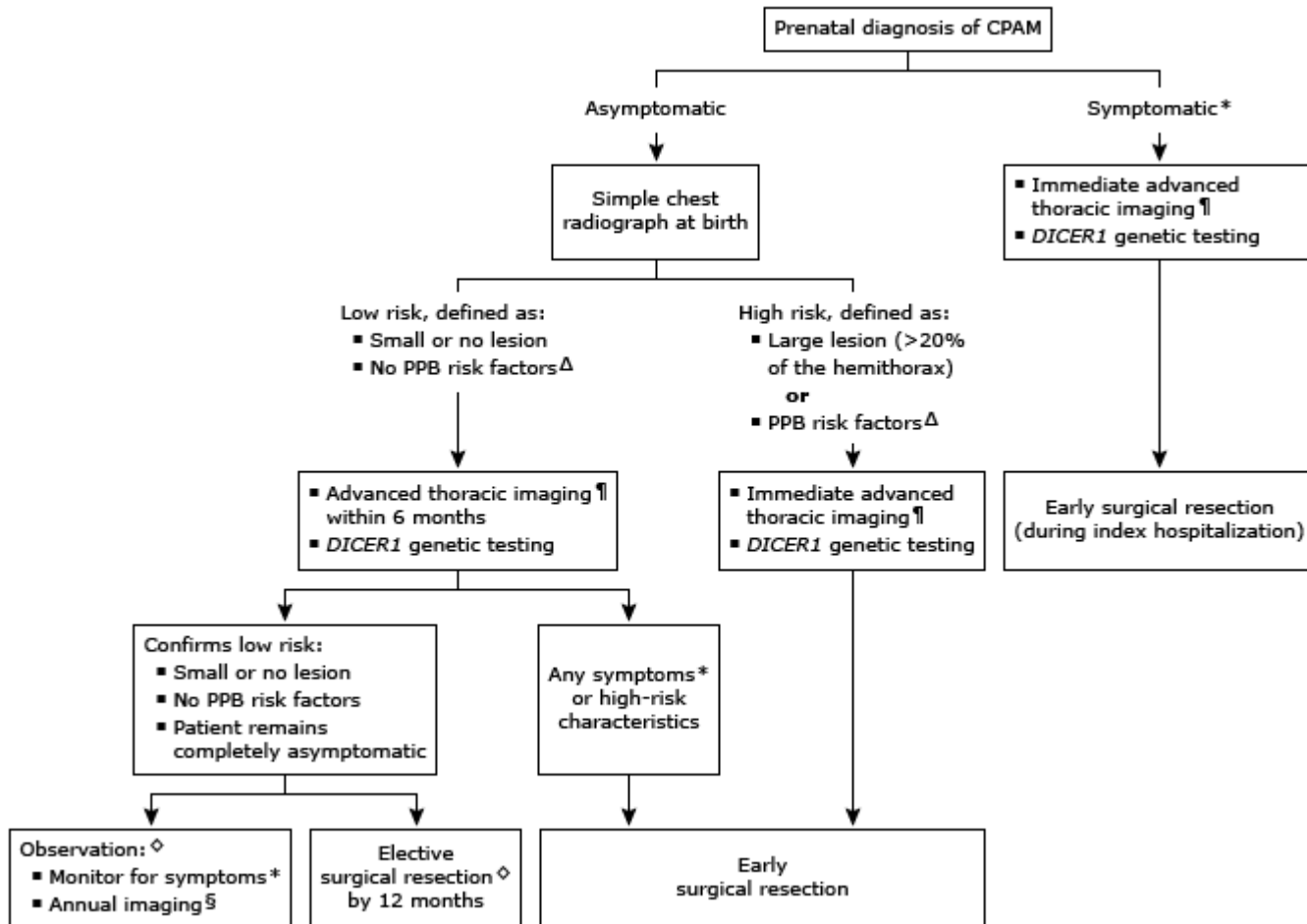
- Mikrokistik lezyonlar → maternal steroid
- Makrokistik lezyonlar → steroide cevap yok; transamniyotik iğne dekompresyonu ya da torakoamniyotik şant
- Fetal cerrahi → normal karyotip + başka anomalinin eşlik etmemesi durumunda yapılabilir.

Klinik

- Doğum öncesi CPAM tanısı alan hastaların yaklaşık dörtte üçü doğumda asemptomatiktir.
→ ilerleyen zamanlarda komplikasyonlar ortaya çıkar(öncelikle enfeksiyon) ; tip 4 CPAM'ler dışında malignite riski son derece düşüktür.
- Yenidoğan dönemi → solunum sıkıntısı

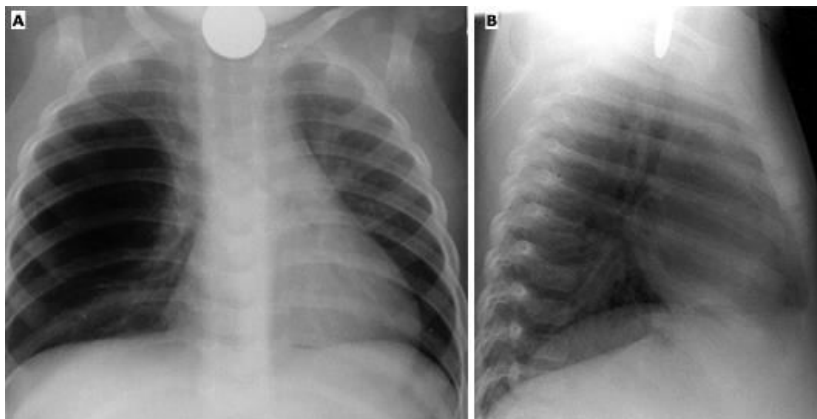
Doğum sonrası yönetim

- Doğum öncesi CPAM tanısı alan tüm bebeklere, asemptomatik olsalar ve seri doğum öncesi ultrasonlarda lezyon düzelmiş görünse bile, yenidoğan döneminde **akciğer grafisi** çekilmelidir.



Görüntüleme

Tip 1-4



Tip 2



Görüntüleme

Tip 3



- Solid komponent içerir; kitle etkisi sebebiyle mediastinal shifte sebep olabilir.

- CPAM'li tüm bebek ve çocuklar için [DICER1](#) genindeki patojenik varyantlar için genetik test yapılması önerilmekte.

Ayırıcı tanı

- **Bronkopulmoner sekestrasyon** → Doğum öncesi ultrasonda BPS iyi tanımlanmış, homojen, eko yoğun bir kitle olarak görünür. CPAM'ın aksine, BPS'nin genellikle trakeobronşiyal ağaçla **bağlantısı yoktur** ve pulmoner dolaşımdan ziyade **anormal bir sistemik arter** tarafından beslenir.
- **Konjenital diyafragma hernisi, bronkojenik kist, konjenital lobar amfizem**

Komplikasyonlar

- Enfeksiyon
- Pulmoner hipertansiyon
- Pulmoner hemoraji
- Malignite: plöropulmoner blastoma (PPB) ve bronkoalveoler karsinom (BAC)
- Pnömotoraks: tip 4 CPAM'ın belirgin bir özelliğidir.

Prognoz

- Doğum öncesi teşhis edilen CPAM hayatta kalma oranı yüzde **95'in üzerindedir** ve fetal hidropsun varlığı mortalitenin önemli bir belirleyicisidir.
- CPAM'li semptomatik veya asemptomatik bebeklerin çoğunda, yenidoğan döneminde **cerrahi eksizyon küratiftir.**
- İyi genel prognoz, tip 1 lezyonun baskınlığını yansıtmaktadır. Tip 2 ve 3 CPAM'lerin prognozu iyileşme mümkün olsa da o kadar olumlu değildir

Eve götürülecek mesajlar

- Doğum öncesi teşhis edilen CPAM hayatta kalma oranı yüzde **95'in üzerindedir** ve fetal hidropsun varlığı mortalitenin önemli bir belirleyicisidir.
- Antenatal tanısı olan hidrops fetalis olgularının 3.veya 4. düzey yenidoğan yoğun bakım ünitesi olan bir merkezde doğması uygundur.
- Canlandırma için 2 kişiye ek olarak, parasentez, torasentez ve gerekiyorsa perikardiyosentez girişimlerini yapmak üzere bir deneyimli kişi ile birlikte 3 kişilik bir ekip hazır olmalıdır.