

## DOWN SENDROMUNDA İZOLE FETAL PLEVRAL EFÜZYON

Süleyman GÜVEN \*, Burcu SAYGAN-KARAMÜRSEL\*\*, Lütfü Sabri ÖNDEROĞLU \*\*\*

\* Kadın Hastalıkları ve Doğum Uzmanı, Serbest Hekim, Ankara,

\*\* MESA Hastanesi, Kadın Hastalıkları ve Doğum Anabilim dalı, Uzman Doktor, Ankara

\*\*\* Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi Kadın Hastalıkları ve Doğum Anabilim dalı, Profesör Doktor, Ankara

### ÖZET

*Gebelikte nadir görülen izole plevral efüzyon yaklaşık 10.000 doğumda bir görülür. 28 yaşında gravida 1, para 0, son adetine göre 29 hafta 4 gün gebe olan hasta 27.haftadan beri devam eden tek taraflı plevral efüzyon nedeni ile ileri tetkik ve tedavi için kliniğimize refere edildi. Ultrasonografik değerlendirmede ek anomaliye rastlanmadı. Prenatal tanı amacı ile kordosentez ve torasentez yapıldı. Torasentez mayinin biyokimyasal ve mikrobiyolojik incelemesi ile non-şilöz vafında sıvı olduğu saptandı. Kordosentez sonucu trizomi 21 olarak rapor edildi. Bunun üzerine 31 haftada tıbbi terminasyon ile 1800 gram 0 apgarlı fetus doğurtuldu. İzole fetal plevral efüzyonu nedeni ile tanı alan Down Sendromu olgusu sunulmuş olup bu tür olgulara tanı-tedavi yaklaşımı tartışılmıştır.*

**Anahtar kelimeler:** down sendromu, fetus, plevral efüzyon, prenatal tanı

### SUMMARY

#### Isolated fetal pleural effusion with down syndrome

*Isolated fetal pleural effusion is rare in pregnancy. The prevalence was estimated to be one in 10.000 deliveries. A 28 year-old primigravid woman at 29 weeks 4 days gestational age was referred to our clinic for further evaluation of isolated unilateral pleural effusion which had been diagnosed at 27 weeks. Thoracentesis and cordocentesis were performed. Biochemical and microbiological analysis of pleural fluid revealed non-chylous pleural effusion. Cordocentesis confirmed the diagnosis of trisomy 21. A 1800 gram male infant with an apgar score of 0 was delivered vaginally at 31 weeks gestation after induction of labor for termination of pregnancy. Here, we present a case with Down syndrome diagnosed due to isolated pleural effusion and discuss the diagnosis and management of this condition .*

**Key words:** down syndrome, fetus, pleural effusion, prenatal diagnosis

### GİRİŞ

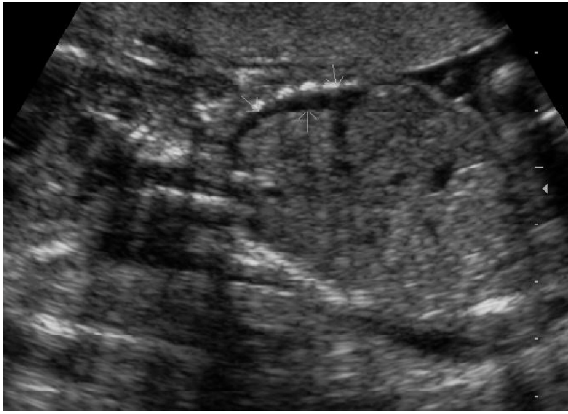
Plevral yapraklar arasında sıvı toplanması anlamına gelen fetal plevral efüzyon (fetal hidrotoraks) gebelikte nadir olarak saptanmakta olup 15.000 gebelikte bir görüldüğü tahmin edilmektedir<sup>(1)</sup>. Daha çok non-immün veya immün hidrops'un bir parçası olarak meydana gelebileceği gibi nadir olarak kromozomal anomalilerle (Down Sendromu, Turner Sendromu, Monozomi gibi) beraber olabilir<sup>(2-4)</sup>. Bu yazıda 29. haftada izole plevral efüzyonu saptanarak

tanı konan Down Sendromu olgusu sunulmuş ve ilgili literatür kısaca gözden geçirilmiştir.

### OLGU SUNUMU

28 yaşında gravida 1, para 0, son adetine göre 29 hafta 4 gün gebe olan olgu 27.haftadan beri devam eden izole plevral efüzyon nedeni ile ileri tetkik ve tedavi için kliniğimize refere edildi. Öyküsünden gebelikte ilk vizite 24.haftada geldiği ve ilk defa 27. haftada

plevral efüzyonun saptandığı, gebelik boyunca anöploidi ile ilgili hiçbir tarama testinin yapılmadığı öğrenildi. Özgeçmiş ve soygeçmişinde özelliği yoktu. Kliniğimizdeki ilk değerlendirilmesinde kan basıncı 110/60, nabız 88/dak, solunum 15/dak olup, kontraksiyonları yok, pelvik muayenede servikal açıklığı yoktu. Ultrasonografide fetal ölçümlerin 29 hafta ile uyumlu olup, tahmini fetal ağırlığı 1639gr olarak ölçüldü. Ayrıntılı ultrasonografik değerlendirmede fetal anomali saptanmadı fakat solda daha yoğun olmak üzere bilateral plevral efüzyon hali mevcuttu (Resim 1).



**Resim 1:** 29 hafta sol tarafta daha belirgin olan plevral efüzyon olgusunun ultrasonografik görünümünü (oklar plevral efüzyon alanını göstermektedir).

Prenatal tanı amacı ile kordosentez ve torasentez yapıldı. Fetal kan örneklemesinde Hb 16.6gr/dL (5 persentil değer 11, 95 persentil değeri 14), Lökosit sayısı 6.7 x 10<sup>3</sup> /uL (5 persentil değer 3.15, 95 persentil değeri 6.34), MCV 111.9 fL (5 persentil değer 102, 95 persentil değeri 120), trombosit 195 x 10<sup>6</sup> /uL (5 persentil değer 157, 95 persentil değeri 306), fetal karaciğer-böbrek fonksiyon testleri normal sınırlarda, Toksoplazma, Rubella, Sitomegalovirus serolojisi negatif idi. Torasentez mayinin biyokimyasal değerlendirilmesinde non-şilöz vafında olduğu (total protein 2.4 g/dL, glucose 102 mg/dL, Cl- 111.79 mEq/L, LDH 181.67 IU/L, WBC 1200/ L and RBC 850/ \_L, trigliserid ise 38 mg/dL) ve mikrobiyolojik çalışmaların negatif olduğu saptandı.

Kordosentez sonucu Down Sendromu (47, XY,+21) olarak rapor edildi. Bunun üzerine olgu perinatoloji konseyinde değerlendirildi, hasta ile tartışılarak tıbbi terminasyon seçeneği önerildi. Gebelik 31 hafta iken termine edildi, vajinal yoldan 1800gr 0 apgarlı erkek fetus doğurtuldu. Fetusun fenotipik bulguları Down Sendromu ile uyumlu idi. Aile otopsi için izin vermedi.

## TARTIŞMA

Gebelikte nadir görülen plevral efüzyon ortalama 10.000 doğumda bir görülür<sup>(5)</sup>. Neonatal dönemde saptanan plevral efüzyonun en sık nedeni etyolojisi tam olarak bilinmeyen konjenital şilotoraksdır. Konjenital şilotoraksın anatomik nedenleri arasında pulmoner lenfanjektazi, ekstralobüler pulmoner sekestrasyon, konjenital fistül, duktus torasikus atrezisi sayılabilir. Diğer nedenler konjenital guatr, akciğer tümörleri ve intrauterin enfeksiyonlardır<sup>(6)</sup>.

Konjenital plevral efüzyon ve Down sendromu beraberliği ilk defa Yoss tarafından tanımlanmıştır<sup>(7)</sup>. Beraberinde lenfatik anomali olan Turner ve Noonan Sendromunda da plevral efüzyon görülebilir. Trizomi 22 ile de plevral efüzyon beraberliği gösterilmiştir<sup>(8)</sup>. Bunun yanında konjenital kalp hastalıkları, diafragmatik herni, polidaktili ile beraberlik de tanımlanmıştır<sup>(6)</sup>. Literatürdeki olgularda genellikle preterm eylem ve polihidramnios nedeni ile yapılan ultrasonografik değerlendirmede veya rutin obstetrik ultrasonografi sırasında fetal plevral efüzyon saptanmıştır. Olguların %46'sında tanı 30. haftadan evvel konmuş, %58'inde bilateral, %17'sinde izole sağ, %24'ünde izole sol plevral efüzyon saptanmıştır. %42 vakada beraberinde polihidramnios saptanmıştır<sup>(6)</sup>. Bizim olgumunda izole plevral efüzyon mevcut olup ek obstetrik, fetal komplikasyon saptanmamıştır.

Fetal plevral efüzyonda termine edilmeyen olgularda perinatal mortalite %36 civarındadır. Yüksek perinatal mortalitede en önemli nedenler prematürite, preterm doğum, ve pulmoner hipoplazidir<sup>(6)</sup>. Bu tür hastalarda preterm doğum oranı %66 civarındadır<sup>(1)</sup>.

İzole plevral efüzyon olgularında yaklaşım konusu tartışmalıdır. Vakaların %9'unda spontan rezolüsyon olurken bir kısmında jeneralize hidrops gelişebilmektedir. Mortalitesi yüksek olan bu klinik antitede intrauterin girişim (plevra-anmiotik shunt, seri torasentez) gerekliliği tartışmalıdır. İzole plevral efüzyon olgularında ilk tanıda beraberinde olası anomalileri ekarte etmek için ayrıntılı ultrasonografi ve fetal ekokardiografi şarttır. Plevral efüzyonun spontan rezolüsyon imkanı olduğu için 3-4 hafta beklenmesi ve hala geçmedi ise kromozom analizi için amniosentez/kordosentez, bakterial/viral enfeksiyon için amniotik sıvı kültürü, tanısal torasentez (biyokimyasal tarama, kültür çalışması için) yapılması önerilir<sup>(6)</sup>. Kromozom anomalili fetuslarda tıbbi terminasyona gestasyonel haftaya göre aile ile beraber karar verilmelidir. Bu olguların erken tanısının konmasında son yıllarda geliştirilen yöntem kullanılabilir. Buna göre plevral efüzyonun boşaltılması sırasında alınan sıvıdan elde edilen lenfositlerden sitogenik analiz yapılabilmektedir. Böylece karyotipik anomaliler

açısından torasentez hem tanısal hem de tedavi edici olarak kullanılabilir<sup>(9)</sup>.

İzole plevral efüzyonun altında bir neden bulunamayan olgularda seri torasentez veya plevra-amniotik shunt takılması ile fetal akciğerler dekompresyon edilerek akciğer maturasyonuna yardımcı olunabilir<sup>(6)</sup>. Plevra-amniotik shunt'ın göğüs kafesi içine nadiren yer değiştirme komplikasyonu olmasına rağmen izole ciddi plevral efüzyon olgularında başarılı sonuçlara neden olmaktadır<sup>(10)</sup>. Sonuç olarak perinatal mortalitesi yüksek olan izole plevral efüzyon olgularına yaklaşım konusu hala tartışmalı olmasına rağmen, bu hastalara tanısal yaklaşımda altta yatabilecek olası Down Sendromu akıldan çıkarılmamalıdır ve bu olguların değerlendirilmesinde karyotiplemenin önemi unutulmamalıdır.

### KAYNAKLAR

1. Longaker MT, Laberge JM, Dansereau J, et al. Primary fetal hydrothorax: natural history and management. *J Pediatr Surg* 1989;24:573-576.
2. Modi N, Cooke RW. Congenital non-chylous pleural effusion with Down's syndrome. *J Med Genet* 1987;24:567-568.
3. Foote KD, Vickers DW. Congenital pleural effusion in Down's syndrome. *Br J Radiol* 1986;59:609-610.
4. Cadkin A, Pergament E. Bilateral pleural effusion at 8.5 weeks' gestation with Down syndrome and Turner syndrome. *Prenat Diagn* 1993;13:659-660.
5. John E. Pleural effusion in the newborn. *Med J Aust* 1974;1:102-103.
6. Hagay Z, Reece A, Roberts A, Hobbins JC. Isolated fetal pleural effusion: a prenatal management dilemma. *Obstet Gynecol* 1993;81:147-152.
7. Yoss BS, Lipsitz PJ. Chylothorax in two mongoloid infants. *Clin Genet* 1977;12:357-60.
8. Sepulveda W, Be C, Schnapp C, Roy M, Wimalasundera R. Second-trimester sonographic findings in trisomy 22: report of 3 cases and review of the literature. *J Ultrasound Med* 2003;22:1271-1275.
9. Chen CP. Fetal therapy and cytogenetic testing: prenatal detection of chromosome aberration during thoracocentesis for congenital chylothorax by karyotyping from pleural effusion fluid and review of the literature. *Genet Couns* 2005;16:301-305.
10. Sepulveda W, Galindo A, Sosa A, Diaz L, Flores X, de la Fuente P. Intrathoracic dislodgement of pleuro-amniotic shunt. Three case reports with long-term follow-up. *Fetal Diagn Ther* 2005;20:102-105.