

Down sendromu ve izole konjenital plevral effüzyon birlikteliği: Bir vaka takdimi

Yağmur Ünsal¹, Davut Bozkaya^{2,*}, Murat Yurdakök³

Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi ¹Pediatric Araştırma Görevlisi, ²Pediatric Uzmanı, ³Pediatric Profesörü. *İletişim: drbozkaya@gmail.com

SUMMARY: Ünsal Y, Bozkaya D, Yurdakök M. (Department of Pediatrics, Hacettepe University Faculty of Medicine, Ankara, Turkey). Down syndrome with isolated congenital pleural effusion: A case report. Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Dergisi 2017; 60: 153-155.

Fetal pleural effusion is a rare abnormality that results from accumulation of fluid in the chest cavity. It is an uncommon anomaly which can be associated with structural malformations, inflammatory or iatrogenic problems, genetic syndromes or fetal hydrops. Early development of pleural effusion is usually associated with fetal hydrops and carries a poor prognosis. In this article, a newborn with Down syndrome and isolated pleural effusion is presented.

Key words: newborn, pleural effusion, Down syndrome.

ÖZET: Fetal plevral efüzyon seyrek görülen bir durum olup göğüs boşluklarında sıvı toplanması olarak tanımlanır. İzole primer plevral efüzyonun patogenezi tam olarak aydınlatılabilmemiş değildir. Genelde sağ hemitoraksta görülür ve kendiliğinden geriler. Seyrek de olsa Down sendromu, Turner sendromu ve diğer kromozom anomalileri ile bildirilmiştir. Erken gelişen fetal plevral efüzyon kötü prognoz ile ilişkilidir. Bu makalede Down sendromu ve izole plevral efüzyon olan bir vaka sunulmuştur.

Anahtar kelimeler: yenidoğan, plevral efüzyon, Down sendromu.

Konjenital plevral efüzyon seyrek görülen (1:10.000-15.000) ve patogenezi halen tam olarak aydınlatılamamış bir durumdur.¹ Ortalama tanı zamanı 30. gebelik haftası (sınırlar 14-40 hafta) olarak bildirilmektedir. Fetal hayatta efüzyonun başlama zamanı ve miktarı önemlidir. Eğer 16-24. gebelik haftalarından önce (kanaliküler diferansiasyonun başlangıç zamanı) sıvı toplanması başlarsa akciğer gelişiminin yetersiz olacağı düşünülmektedir. Çoğu kez fetal hidropsa ikincil görülen plevral efüzyonların en önemli komplikasyonu neonatal mortaliteye neden olabilen akciğer gelişiminin geri kalmasıdır.² Birincil plevral efüzyonun insidansı ve kromozom anomalileri ile olan ilişkisi tam olarak bilinmemekle birlikte özellikle Down ve Turner sendromlu hastalarda bildirilmiş az sayıda vaka vardır.^{4,5} Bu makalede izole doğuştan plevral efüzyonu olan Down sendromlu bir vaka sunulacaktır.

Vaka Takdimi

Kırk beş yaşındaki annenin beşinci gebeliğinden dördüncü yaşayan olarak 35^{3/7} hafta, 2910 gr sezaryen ile doğan erkek bebeğin birinci dakika Apgar skoru sekiz olarak değerlendirildi. Gebeliğin 33. haftasında yapılan fetal ultrasonografide sağda

daha belirgin olmak üzere her iki hemitoraksta plevral efüzyon ve perikardial sıvı saptanması ve karın çevresi büyük olması nedeni ile non-immün hidrops ön tanısı ile yenidoğan yoğun bakım ünitesine yatırıldı. Fizik muayenesinde fenotip özellikleri Down sendromu ile uyumlu olan hastanın solunum sıkıntısı olması üzerine hasta nazal CPAP'a alındı. Doğumun ikinci saatinde çekilen ön arka akciğer grafisinde sağ kostofrenik sinüste efüzyon saptandı (Şekil 1). Ekokardiyografisinde patent duktus arteriyozus ve sekundum atriyal septal defekt, sınırda pulmoner hipertansiyon, şüpheli aort koarktasyonu saptanan hastada sol ventrikül ejeksiyon fraksiyonu %76 olarak ölçüldü. Kalp yetmezliği düşünülmeyen hastanın pulmoner arter basıncın yüksek olması akciğer patolojisine bağlandı. Ekokardiyografisinde perikardial efüzyon izlenmeyen hastada sağ akciğer plevra yaprakları arasında serbest sıvı izlendi. Kan grubu B Rh negatif (anne kan grubu ile aynı), direkt Coombs testi negatif olarak saptandı.

Akut faz reaktanları düşük olan ve kan kültüründe üremesi olmayan hastanın yaşamının ikinci günü çekilen ön arka akciğer grafisinde plevral efüzyonun azalmış olduğu izlendi (Şekil 2). Dördüncü gününde solunum sıkıntısı, takipnesi belirginleşmesi nedeni



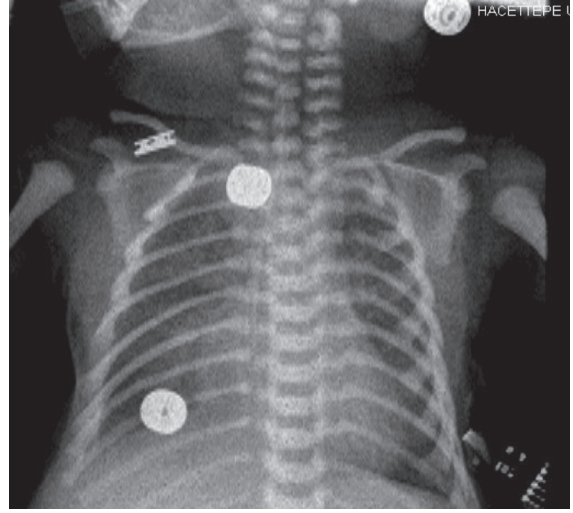
Şekil 1. Doğum sonrasında çekilen ilk akciğer grafisinde her iki akciğerde olmak üzere sağ akciğer üst bölgelerinde belirgin hava bronkogramları ve sağda plevral efüzyon görülmektedir.

ile çekilen akciğer grafisinde her iki akciğer alanında belirgin infiltrasyon artışı, havalanmanın azalması, yaygın hava bronkogramı ve kostalarda düzleşme saptanan hastanın oksijen ve CPAP gereksiniminin artması nedeni ile antibiyotik tedavisi yeniden düzenlendi. Down sendromu fenotipine sahip olan hastanın karyotip analizi trizomi 21 olduğu tespit edildi. İzlemede ek sorunu olmayan hasta kontrole gelmek üzere 33. gününde taburcu edildi.

Tartışma

Yenidoğanda plevral efüzyon enflamatuvar hastalıklara, kardiak sebeplere, lenfatik sistem ve akciğer malformasyonlarına veya hidrops fetalise ikincil, genetik sendromlara ya da izole primer plevral efüzyon olarak görülebilmektedir.³ Yenidoğanda birincil plevral efüzyonun patogenezi tam olarak belirlenmemiş olup prognozu değişkendir. Auber ve arkadaşlarının⁶ çalışmasında hastaların %22'sinde bizim olgumuzda da olduğu gibi plevral sıvı miktarında kendiliğinden gerileme saptanmıştır. Vakaların büyük çoğunluğunda efüzyon tek taraflı olmak üzere bizim olgumuzda da olduğu gibi %60 oranında sağ hemitoraksta görülmektedir. Pulmoner hipoplaziye neden olan plevral efüzyon aynı zaman doğum sonrasında solunumsal yetmezlik açısından da bir risk faktörüdür.⁷ Prematüre eylem, neonatal asfiksi ve perinatal ölüm ile sonuçlanabilecek yaygın hidrops ve polihidroamnioza neden olabilir.

Plevral efüzyon genellikle şilöz, daha az sıklıkla seröz özelliktedir.⁸ Fetal torasik lenfatik kanalda bir malformasyona ve zedelenmeye ikincil olarak görülen



Şekil 2. Yaşamın ikinci gününde çekilen akciğer grafisinde hava bronkogramlarının devam ettiği ve plevral efüzyonun gerilediği görülmektedir.

şilöz plevral efüzyon süt beyazı veya sarı renklidir. Trigliserid düzeyi 110 mg/dl'nin üzerindedir ve içinde lenfositöz vardır. Yenidoğan döneminde ilk olarak seröz özellikli olarak değerlendirilen plevral sıvı anne sütü ile beslenmeden sonra şilöz özelliğe dönebilir. Olgumuzda anne sütü ile beslenmeye rağmen plevral sıvı miktarında artış saptanmamıştır.

Seröz özellikli plevral efüzyonu olan hastalarda çoğu zaman altta yatan konjenital kistik adenomatoid malformasyon, bronkopulmoner displazi, diyafram hernisi, göğüs duvarı hamartomu, pulmoner ven atrezisi gibi anomaliler saptanmaktadır.^{8,9} Doğuştan şilöz plevral efüzyon ve kromozom anomalileri pek çok vakada gösterilmiş olmakla beraber seröz efüzyon ve kromozom anomalileri birlikteliği sık değildir.

Tüm canlı doğumların %0.1-0.2'sinde kromozomal anomali saptanır. En sık karşılaşılan anöploidi olan Down sendromlu hastaların alveoler yüzey alanının ve buna bağlı alveoler kapiller yüzey alanının küçük olduğu bilinmektedir. Bu durumun Down sendromlu hastalarda akciğer sıvısının klirensini azaltarak plevral efüzyon sıklığını arttırdığı düşünülmektedir.⁵ Bu nedenle doğuştan primer plevral efüzyonu olan hastalarda karyotip analizi önerilmektedir.^{2,9}

Ön arka akciğer grafisi, ultrasonografi ve torasentez plevral efüzyon tanı ve ayırıcı tanı için kullanılan yöntemlerdir. Prenatal tedavi yöntemleri boşaltım ve torakoamniyotik şant operasyonları olarak belirlenmiş, işleme bağlı komplikasyon riski yüksek girişimlerdir. Bu girişimler plevral sıvının bası etkisini ortadan kaldırarak akciğerlerin genişlemesini kolaylaştırmayı, pulmoner hipoplazi olasılığını ortadan kaldırmayı yanı sıra venöz sistem üzerindeki basıyı azaltarak kabe olan venöz dönüşü arttırıp kalp yetmezliği riskini de azaltmayı amaçlamaktadır.⁷

Yenidoğan döneminde görülen plevral efüzyon altta yatan pek çok patolojik duruma ikincil görülebilmekle beraber birincil olarak da saptanabilir. Klinik gidişi farklı olan bu iki durumdan izole doğuştan plevral efüzyon görüldüğünde kromozom anomalileri mutlaka düşünülmelidir.

REFERENCES

1. Longaker MT, Laberge JM, Dansereau J, et al. Primary fetal hydrothorax natural history and management. *J Pediatr Surg* 1989; 24: 573-576.
2. Weber AM, Philipson EH. Fetal pleural effusion: A review and meta-analysis for prognostic indicator. *Obstet Gynecol* 1992; 79: 281-286.
3. May DA, Barth RA, Yeager S, Nussbaum-Blask A, Bulas DI. Perinatal and postnatal chest sonography. *Radiol Clin North Am* 1993; 3: 499-516.
4. Hwang JY, Yoo JH, Suh JS, Rhee CS. Isolated non-chylous pleural effusion in two neonates. *J Korean Med Sci* 2003; 18: 603-605.
5. Modi N, Cooke RW. Congenital non-chylous pleural effusion with Down syndrome. *J Med Genet* 1987; 24: 567-568.
6. 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: 325-333.
7. Chernick V, Reed MH. Pneumothorax and chylothorax in neonatal period. *J Pediatr* 1970; 76: 624-632.
8. Labarge JM, Crombleholme TM, Longaker MT. The fetus with pleural effusions. In: Harrison MR, Golbus MS, Filly RA (eds). *The Unborn Patient* (2nd ed). Philadelphia: WB Saunders, 1990: 314-319.
9. Hagay Z, Reece A, Roberts A, Hobbins JC. Isolated fetal pleural effusion: A prenatal management dilemma. *Obstet Gynecol* 1993; 81: 147-152.