



# Türkiye Maternal Fetal Tıp ve Perinatoloji Derneği Ultrasonografi Kursu



31 Ekim - 02 Kasım 2019  
Hilton Maslak Hotel, İstanbul



## Fetal Hidrotoraks: Prognostik Bulgular, Ayırıcı Tanı Yönetim



Prof Dr Tamer Mungan  
[tdmungan@gmail.com](mailto:tdmungan@gmail.com)



# CORRELATION BETWEEN FETAL AUTOPSY AND PRENATAL DIAGNOSIS BY ULTRASOUND: a systematic review

[Rossi AC, Prefumo F • Eur J Obstet Gynecol Reprod Biol. 2017 Mar;210:201-206](#)

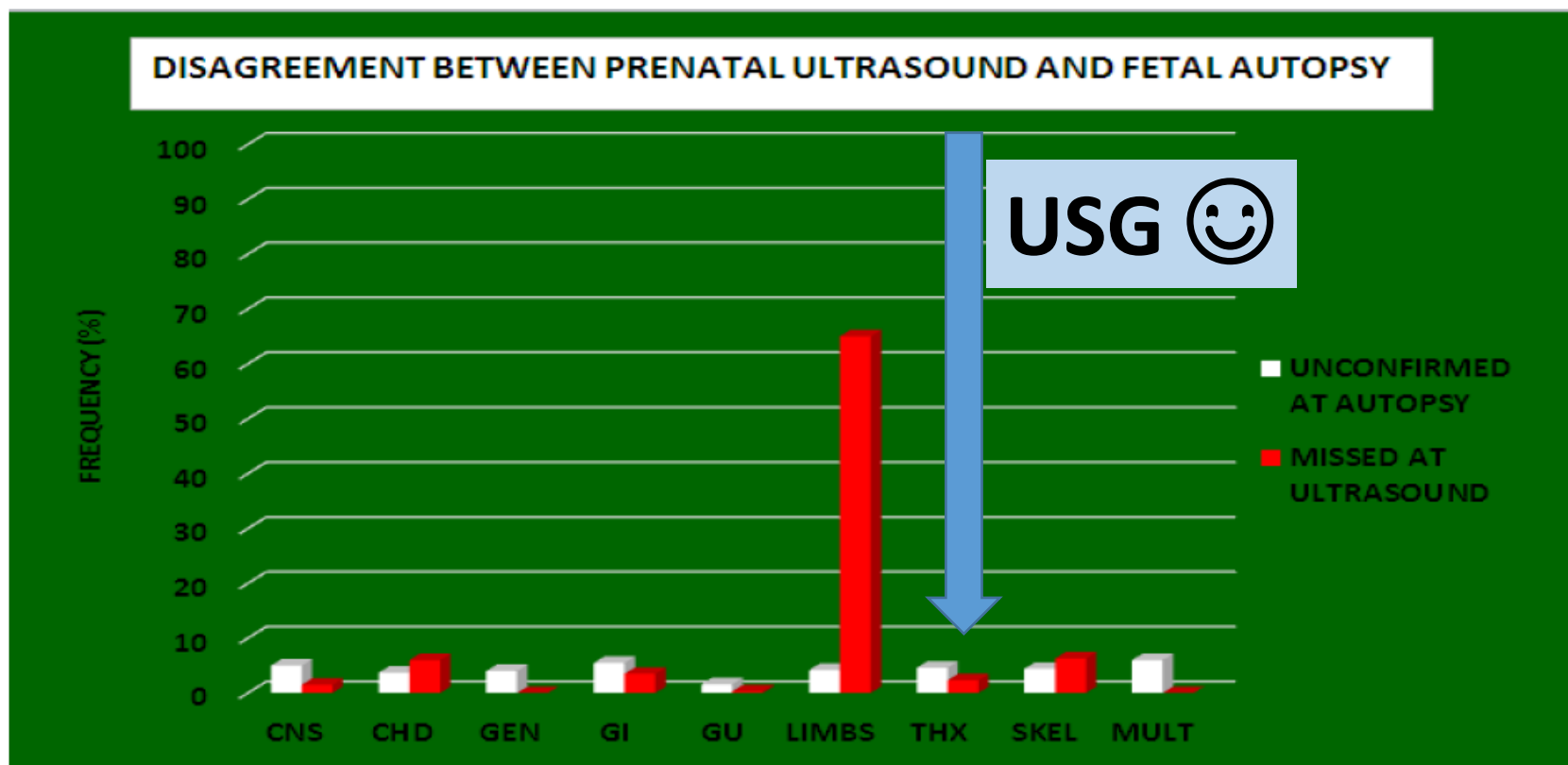
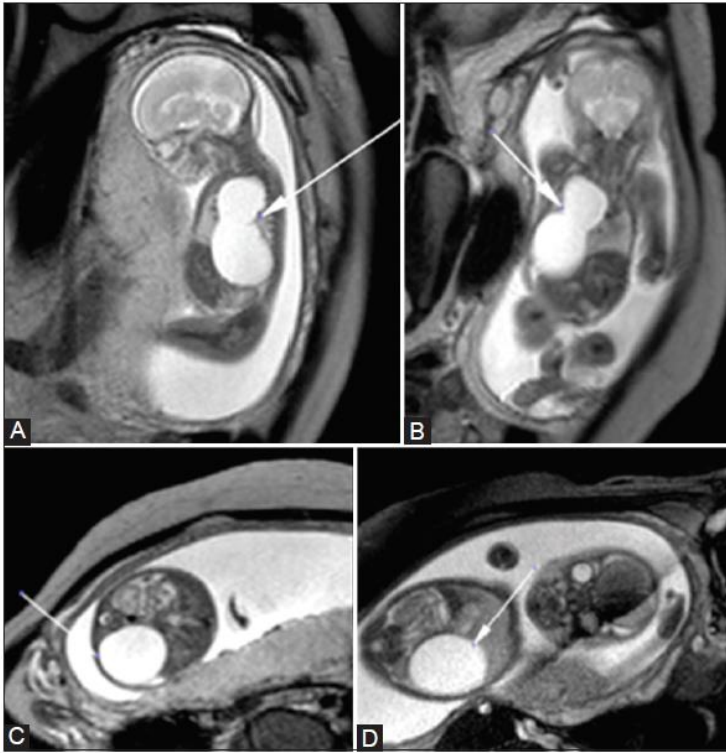


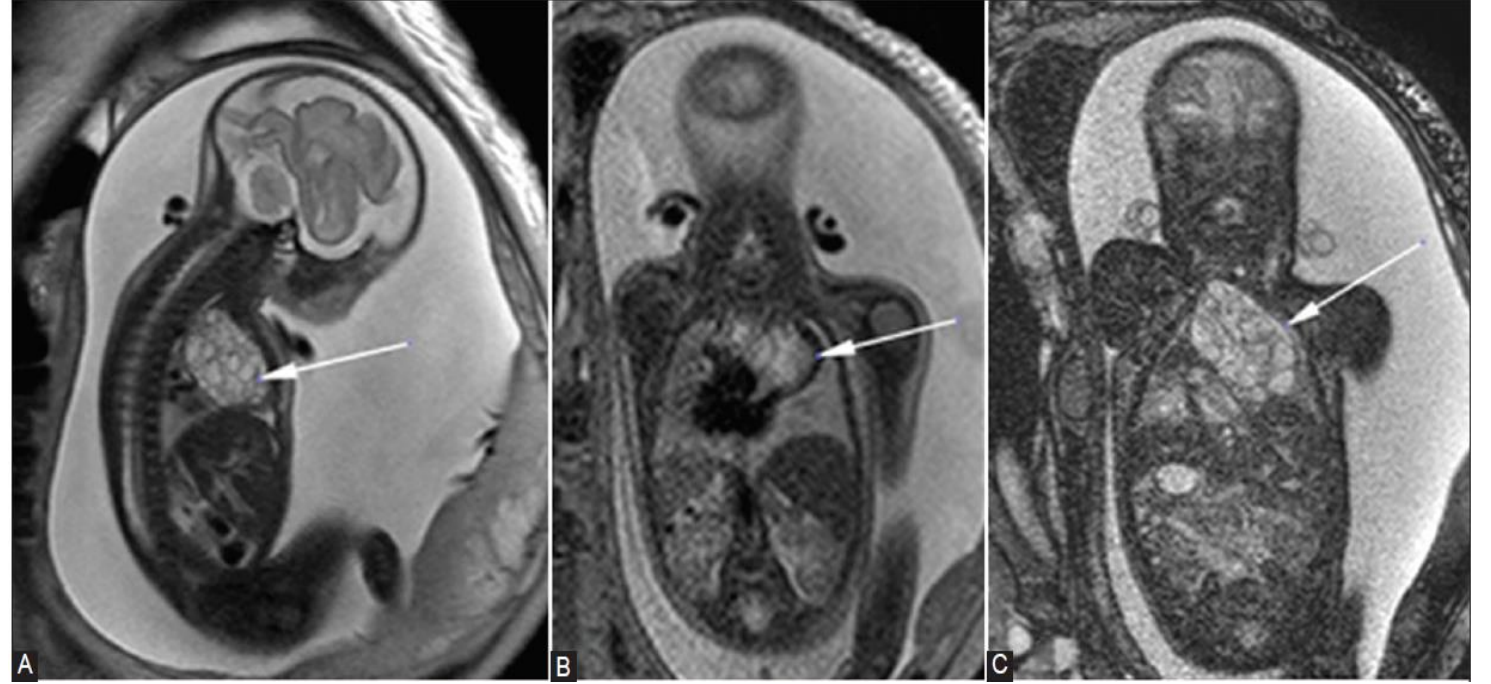
Figure 2. CNS: central nervous system; CHD: congenital heart disease; GEN: abnormal karyotype; GI: gastrointestinal; GU: genitourinary; THX: thorax; SKEL: skeleton; MULT: multiple anomalies

# Fetal MRI: A pictorial essay

Indian Journal of Radiology and Imaging / February 2016 / Vol 26 / Issue 1



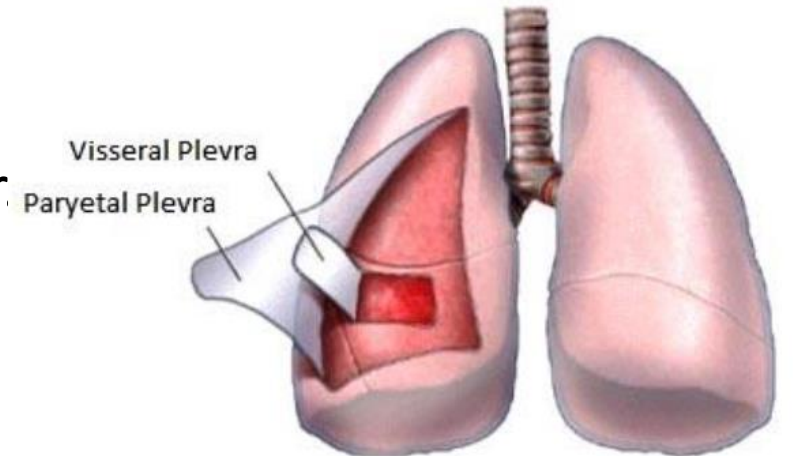
**Figure 12 (A-D):** Intrathoracic cyst/Bronchogenic cyst/CPAM type I or IV in a fetus at 22 weeks. T2WI sagittal, (A) coronal, (B and C) and axial (D) images showing 5.7 × 3 cm cystic mass occupying right hemithorax, causing diaphragmatic inversion and lung compression with thoracic scoliosis. In addition to it, MRI revealed ascites and bilateral pleural effusion



Bugün için MRI, USG ile şüpheli olgularda tanının netleşmesi ve Limitasyonlu olgularda tanıya gidilmesinde ayrıca tedavi modaliteleri için gelecekte prognostik bir değerlendirme için yararlı görülmektedir.

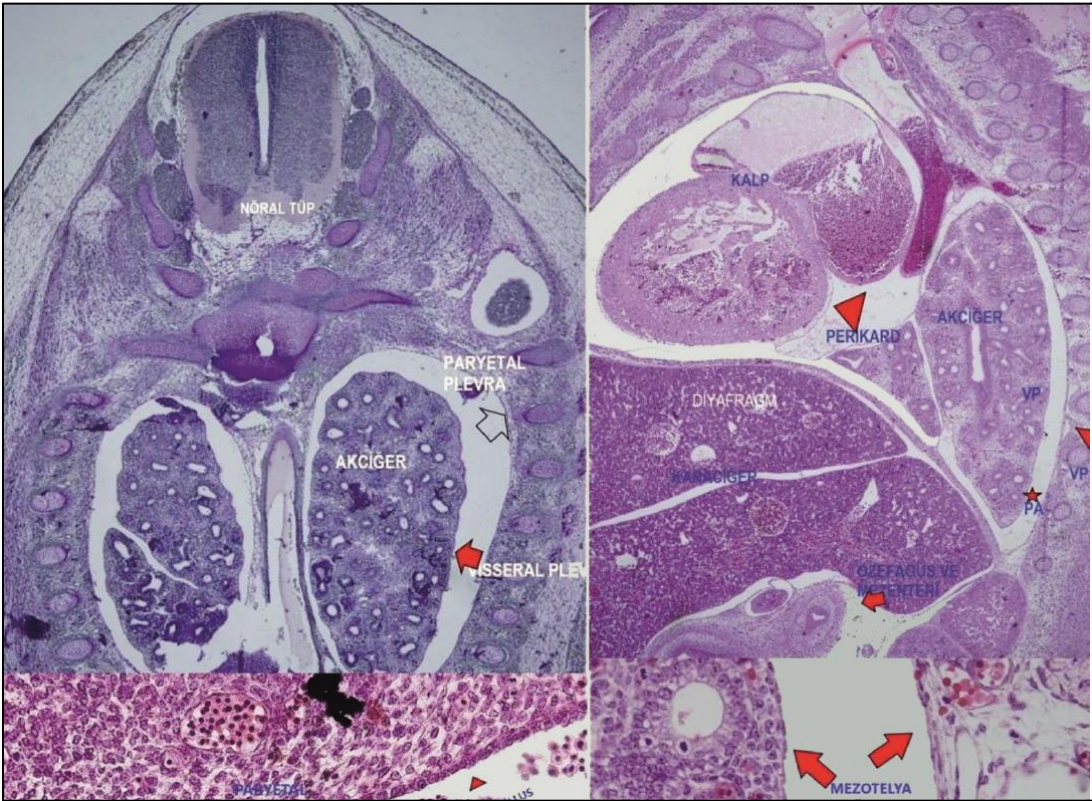
# Fetal Plöral Efüzyon (Hidrotorax)

- **İnsidans:** 1/10.000 -1/15.000
- Primer / Segonder
- **Primer Plevral efüzyon;**
  - Antenatal olarak Hidrotoraks, postnatal olarak şilotoraks olarak adlandırılır.
  - *Lenfatik drenajın blokajı nedeni ile oluşur.*
  - Tek taraflı veya iki taraflı gelişebilir.
- **Segonder Plevral efüzyon;**
  - İkincil nedenlerle plevra boşluğunda sıvı birikmesidir.
  - Prognoz ilk sebebe bağlıdır.





## Plevral Kavite:



# Fetal Hidrotoraks: Tanı & Değerlendirme-1

- Obstetrik usg nin kullanımı ile erken gebelik haftalarında tanı mümkün olmuştur. (16-35W)
- İlk olarak **fetal plevral efüzyonda Primer / Sekonder ayrımı yapılmalıdır.**
  - **Primer & Sekonder Hidrotoraks:**
    - Maternal seroloji ile konjenital enfeksiyonların (Toxo,Rubella, CMV, Syf, Herpes, Parvovirus,...) ekarte edilmesi
    - Kan grubu-RH/rh
    - Kleihauetke test (fetomaternal kanama)
    - Doppler (fetal anemi)
    - Hb elektroforez
  - *\*Primer hidrotoraks olgularda unilaterilite daha sık !*

# Primer Fetal Hidrotoraks(PFHT)

- Hidrops olmayan olgularda:  
survi :>%75
- **Spontan regresyon: >%22**
- PFHT olgularının Hidrops gelişen olgularında (%57) survi kötüdür ve **tedavi edilmezse %24** civarındadır.
- Hidrops olmayan olgularda kötü prognostik faktörler:
  - Ciddi efüzyon+
  - Bilateral efüzyon+
  - Polihidramnios+

- Fetal Hidrotorax:
  - Primer
  - Sekonder
    - Anaploidi\* (%4,5 -41)
      - **Trizomi 21 olgularda survi daha İYİ !!!**
    - Anemi
    - Viral enfeksiyon
    - CCAM, Sekestrasyon
    - Konj Diafragmatik herni(CDH)
    - Diğer.....
  - **Konkominant Malformasyon:%53**

Ruano R, et al.Prenat Diagn 2011  
Smith RP ,et al. Ultrasound Obst Gynecol 2005

# Fetal Hidrotoraks: Tanı & Değerlendirme-2

- **Fetal karyotip Anaploidi: (%4,5-41,1)**

- CVS, FISH, PCR, fetal kan, AS
- AS esnasında torakosentez

Ruano R, et al Prenat Diagn 2011

Miyoshi T, et al Fetal Diagn Ther 2013

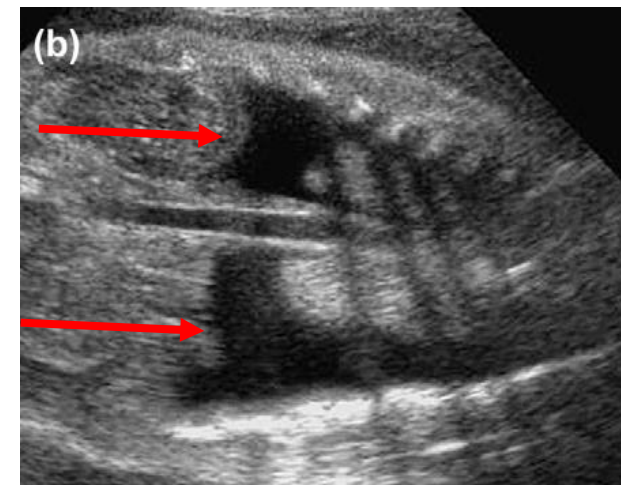
Yinon Y, et al. Ultrasound Obstet Gynecol 2010

- **Fetal malformasyon (%3,4-53,3)**

- Fetal ***kalb anomalisi*** (NIH olgularının %53 de )
- ***Pulmoner anomali*** (CCAMP, BPS, CDH....)
- Troid teratom, Konj Guatr

Petersen S, et al. Fetal Diagn Ther 2013

Pellegrinelli JM, et al. Prenat Diagn 2012



bilateral pleural effusions - 'bat wings'



# Thoracoamniotic Shunting for Fetal Hydrothorax: Predictors of Intrauterine Course and Postnatal Outcome

Mallmann MR, et al. Fetal Diagn Ther 2016

- N=78
- İzole Hidrotoraks: %60,3 (47/78)
- Assos Anomali : %39,7 (31/78)
- **Karyotip Analiz (n=70)**
  - **%20 Trizomi 21 (14/70)**
  - %80 Normal karyotip
- **Genetik Sendrom: %14,1**
  - Noan send (n=1)
  - Opitz-G/BBD send (n=1)
  - Kabuki send (n=1)
  - Diğer Tanımlanamamış (n=8)

- **KVS Anomalisi: %6,4 (5/78)**
  - İzole Kalb anomalisi (n=3)
  - Duktus venosus agenezi (n=2)
  - Ventrikülomegali (n=1)
- TAS uygulanmış olguların postnatal **uzun dönem pulmoner** komplikasyonları:

## *Postnatal pulmonary complications*

|                                         |               |
|-----------------------------------------|---------------|
| Persistent pulmonary hypertension       | 24/69 (34.8%) |
| Respiratory distress syndrome           | 24/69 (34.8%) |
| Neonatal apnea and bradycardia syndrome | 5/69 (7.2%)   |
| Bronchopulmonary dysplasia              | 7/69 (10.1%)  |
| Pneumothorax                            | 15/69 (21.7%) |

# Characteristics of fetuses with and without Down syndrome

## Mallmann MR, et al. Fetal Diagn Ther 2016

|                                               | No Down syndrome<br>(n = 64) | Down syndrome<br>(n = 14) |
|-----------------------------------------------|------------------------------|---------------------------|
| Mean gestational age at diagnosis, weeks      | 24.2±4.6*                    | 29.8±3.3*                 |
| Mean gestational age at intervention, weeks   | 25.5±4.2*                    | 30.0±3.2*                 |
| Interval thoracoamniotic shunting-birth, days | 58.7±40.8 (2–144)*           | 28.8±27.0 (2–98)*         |
| Mean gestational age at birth, weeks          | 33.3±4.2                     | 34.0±2.4                  |
| Unilateral pleural effusion                   | 26/64 (40.6%)                | 4/14 (28.6%)              |
| Bilateral pleural effusion                    | 38/64 (59.4%)                | 10/14 (71.4%)             |
| Hydrops fetalis                               | 40/64 (62.5%)                | 8/14 (57.1%)              |
| Mediastinal shift                             | 23/64 (35.9%)                | 4/14 (28.6%)              |
| Polyhydramnios                                | 31/64 (48.4%)                | 5/14 (35.7%)              |
| Shunts placed per fetus                       | 2.7*                         | 2.0*                      |
| Mean birth weight, g                          | 2,362±765                    | 2,343±621                 |
| Survival                                      | 34/64 (53.1%)*               | 12/14 (85.7%)*            |

\* p < 0.05.

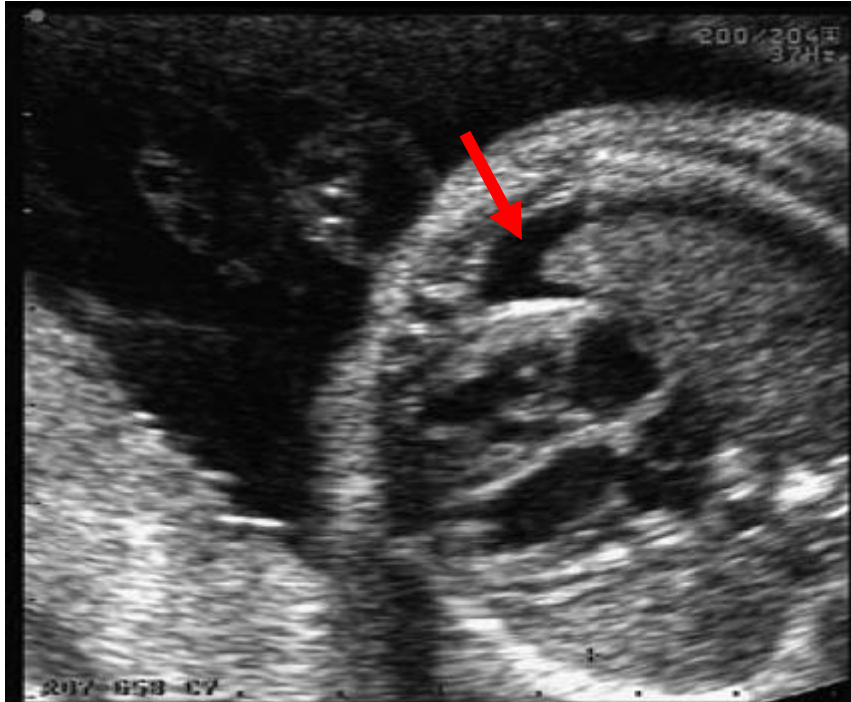
Trizomi 21 +Hidrotoraks olgularda TAS uygulaması daha başarılı !



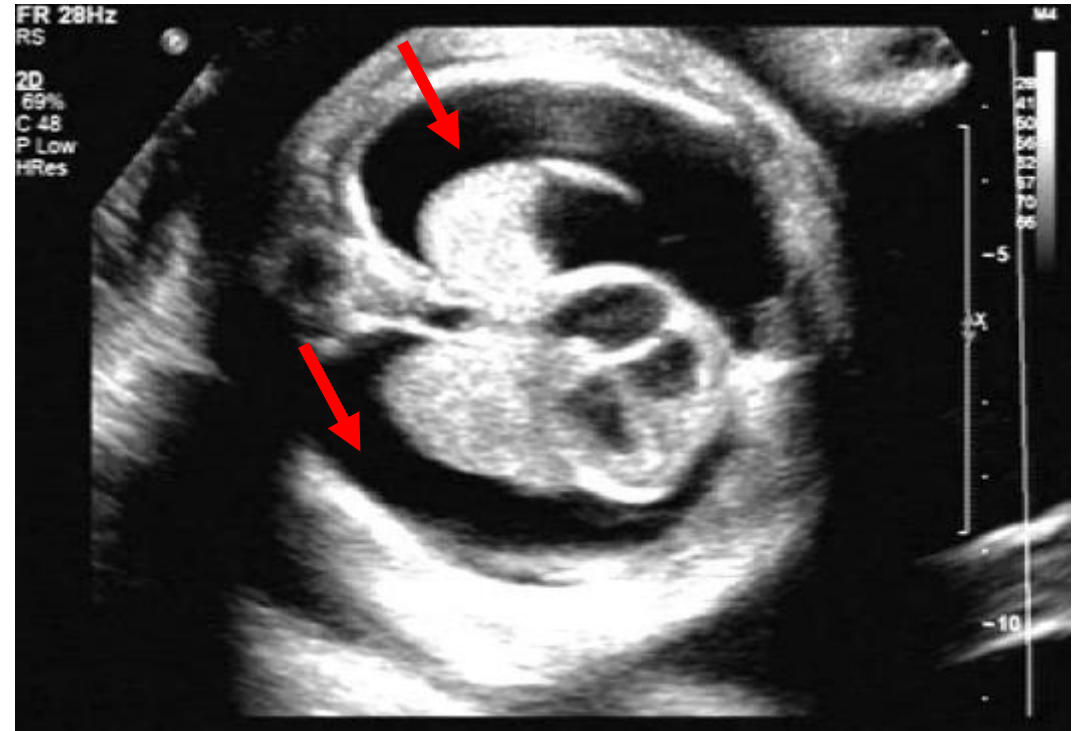
# Hidrotoraksın Maternal Komplikasyonu

- Herhangibir etyolojiye bağlı gelişen uzun süreli ve ciddi hidrops olgularında, maternal preeklampsi ve Maternal «Mirror send» gelişebilir.
  - **Ballantyne sendromu** olarak da adlandırılan ayna sendromu, normalde fetal hidrops ile birlikte maternal ödem gelişimi olarak tanımlanır.
  - Obstetrik ayna sendromu, hemodilüsyon, plasental ödem ve polihidramnios gibi ayırt edici özellikler olmasına rağmen preeklampsi simüle ediyor gibi görünüyor.
  - Bu tablo maternal tedavi ile iyileşebilir.
  - Ayna sendromu,
    - Rhesus izoimmünizasyonu (%29)
    - İkiz-ikiz transfüzyon sendromu (%18)
    - Viral enfeksiyon (%16)
    - **Fetal malformasyonlar,**
    - Fetal veya plasental tümörler (%37.5) ile ilişkili olabilir.

# Fetal Hidrotoraks

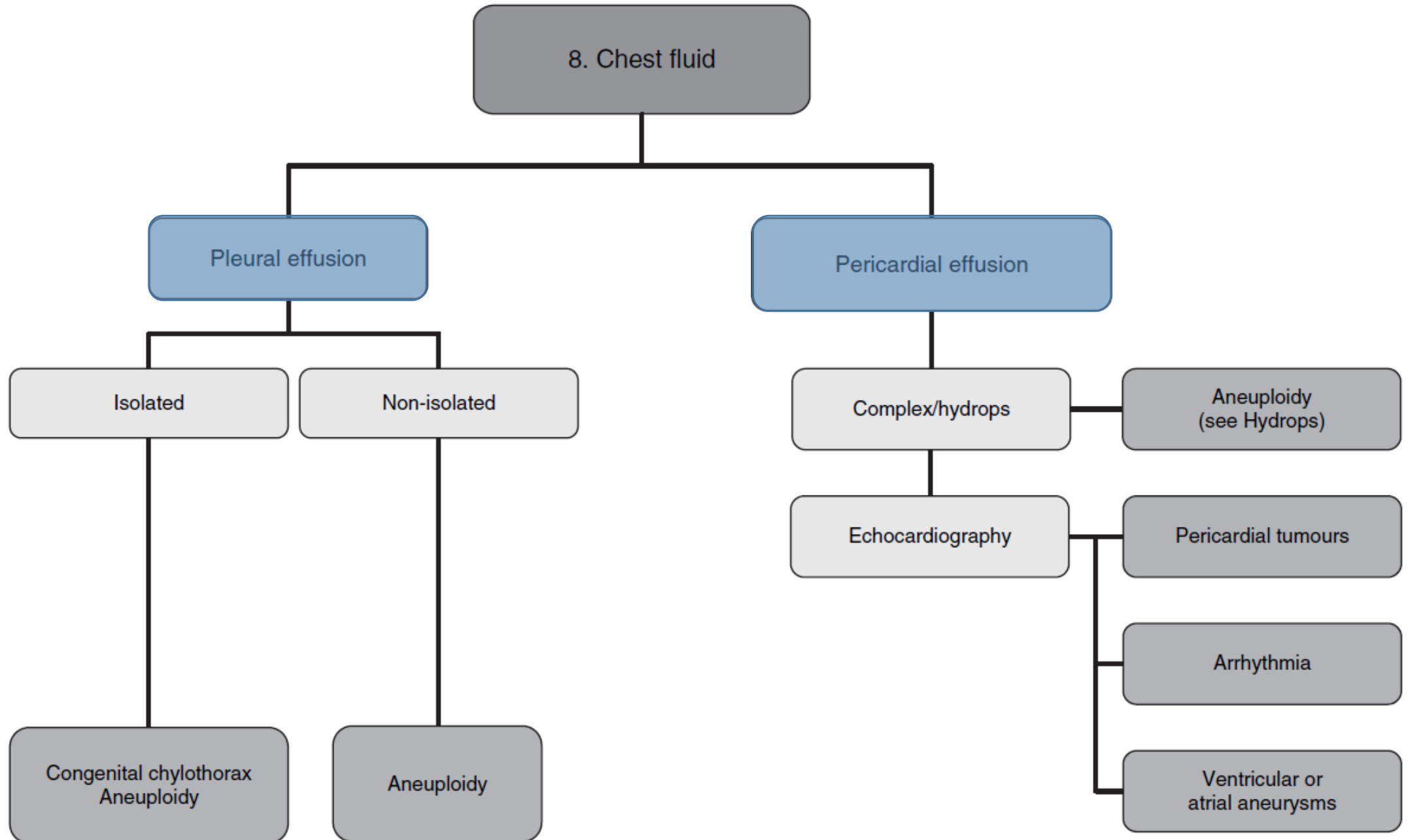


**Hafif plörezi  
<1cm**



**Şiddetli plörezi  
(>1cm & Mediastinal itme+)**





# Fetal Hidrotoraks: PROGNOZ (1)

- **Primer hidrotoraks; gerileyebilir, stabil kalabilir veya kötüleşebilir.**

- Spontan regresyon oranının en az %22 olabileceği öngörülmektedir.
- Olguların çoğunun bildirim dışı bırakıldıkları düşünülmektedir.
- Regresyonun ileri düzeydeki hidrotoraks olgularında , hatta hidropsta bile olabileceği bildirilmiştir.

Aubard Y, Derouineau I, Aubard V et al. Fetal Diagn Ther 1998; 13: 325–333.

Jaffe R, Di Segni E, Altaras M et al. Diagn Imaging Clin Med 1986; 55: 373–375.

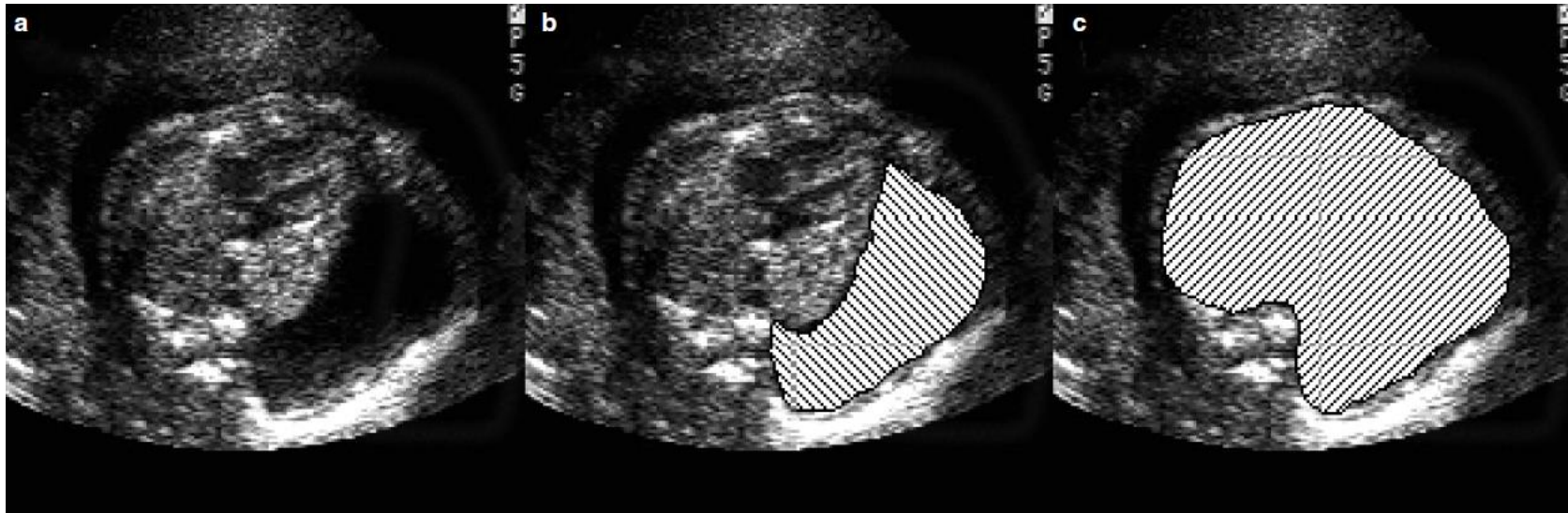
Yaghoobian J & Comrie M. J Ultrasound Med 1988; 7: 231–232

- Miktarı fazla olan plörezi olgularda, ösefagus kompresyonu nedeni ile yutma bozulur ve olgularda polihidramnios gelişir.
- Büyük bir hidrotoraks intratorasik basınçta önemli yükselmeler oluşturabilir ve bu da vena kaval bükülmesine ve azalmış venöz dönüş, kardiyak kompresyon ve düşük çıkışlı kardiyak yetmezlikle **hidrop**'sa neden olduğu ileri sürülmüştür.

# Echocardiographic evaluation of fetal hydrothorax: the effusion ratio as a diagnostic tool

J.-L. BIGRAS et al. Ultrasound Obstet Gynecol 2003; 21: 37–40 (1)

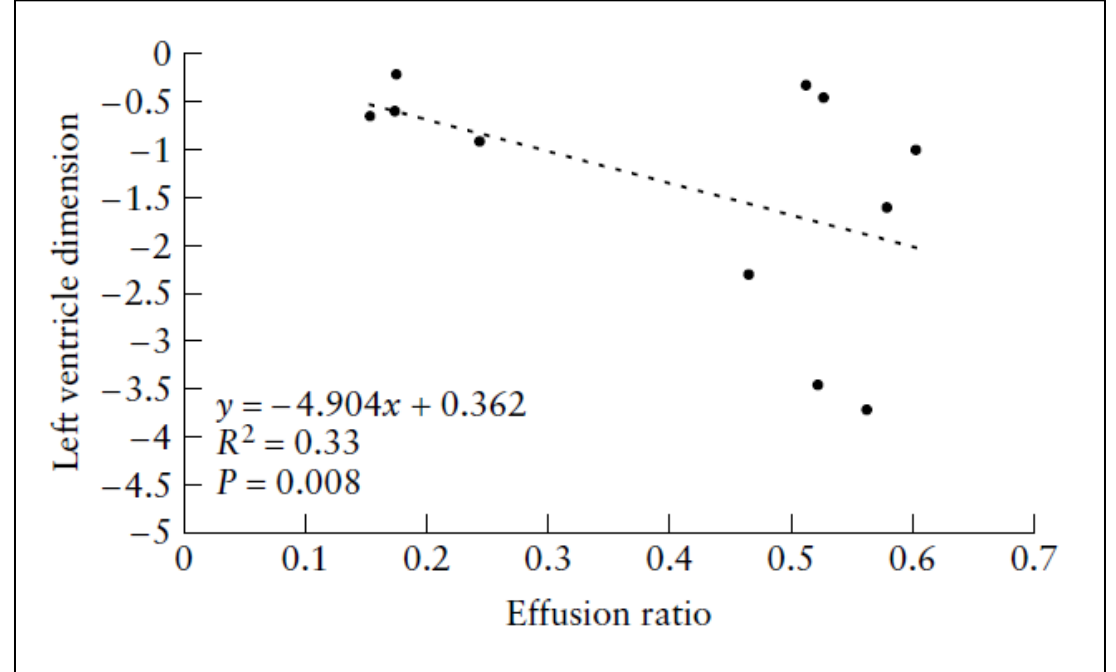
- **Efüzyon oranı:** Efüzyon alanının / toraks alanına oranı
- **Sonuç:** Fetal hidrotoraksda, kardiyak yapıların sıkışması ve bu da kardiyak hemodinamiğin değişmesine neden olur.
  - Ekokardiyografik değerlendirme, efüzyon oranı ölçümü de dahil olmak üzere, fetal tedavi planlamasında yararlı bir araç olabilir.



# Echocardiographic evaluation of fetal hydrothorax: the effusion ratio as a diagnostic tool

J.-L. BIGRAS et al. Ultrasound Obstet Gynecol 2003; 21: 37–40 (2)

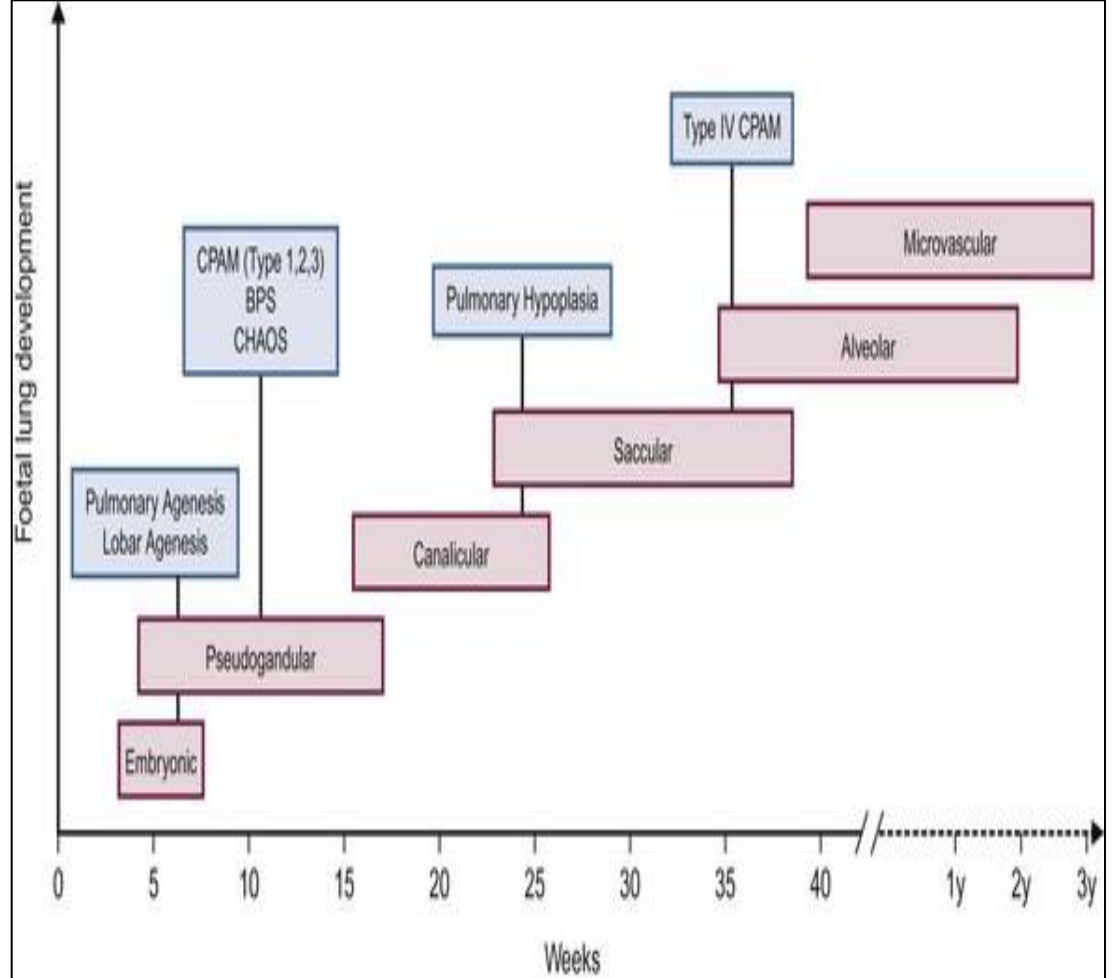
- Fetal hidrotoraks, fetal dolaşımı önemli oranda etkiler.
- «**Efüzyon oranı**»(ER) bu değişimle orantılıdır.
- Efüzyonun artan ciddiyetine orantılı olarak fetüslerin kardiyak boyutları azalır.
- İntratorasik basınç arttığında, ventriküler Boyutlar azalır. İlginç bir şekilde, kalp boyutları azalırken, İVC boyutu artma eğilimindedir. Bu durum kalbin venöz sistemi yeterince boşaltamamasını yansıtır.



>ER %40 ise Kardiyak komplikasyon daha fazladır.  
**KÖTÜ PROGNOSTİK FAKTÖR !**

# Fetal Hidrotoraks: PROGNOZ (2)

- Fetal hidrotoraksın geliştiği gebelik haftası önemlidir.
  - Gebeliğin 16-24. haftalarında(Kanaliküler dönem),distal hava yolları ve alveoler diferansiye olur. Bu dönemdeki plöreziler **Pulmoner hipoplazi nedeni olabilir.**
- Hidrotoraks primer ise, genel mortalite %53 iken; tek taraflı/regresyon gösteren ve hidrops olmayan olgularda survi %100 olarak bildirilmektedir.
  - Başlangıçta **hidrops yokken, sonradan gelişen olgulara** da survi:%38
  - **Erken görülen plörezi:** Kötü prognoz
  - **Prematür doğum(Polihidramnios?):** Kötü prognoz





# Fetal Hidrotoraks: PROGNOZ (3)

- *Weber AM & Philipson EH. Obstet Gynecol 1992; 79: 281–286.*
- N=124 olgu ve >31w doğum yapmış
  - Hidrops yok ve antenatal tedavi verilmemiş olgularda genel mortalite:%46

- **Prognostik Değil:**

- Fetal cinsiyet
- Hidramnios
- Unilateral-Bilateral efüzyon
- Doğum şekli

- *Aubard Y, et al. Fetal Diagn Ther 1998; 13: 325–333.*

- N=204 Primer hidrotoraks
- n=89 tedavi verilmemiş olgu, mortalite:%39

- **Kötü prognoz:**

- Bilateral efüzyon
- **Hidrops**
- Regresyon göstermeme
- Prematür doğum

# Fetal Hidrotoraks: Konj. Kistik Akciğer Hastalıkları(1)

- **En sık Kistik Akciğer hastalıkları:**

- Konj Kistik Adonematoid Malformasyon (CCAM)
- Bronko-pulmoner Sekestrasyon

- **CCAM:** Terminal respiratuvar bronşiyollerde proliferasyon ve anormal alveolar yapı ile karakterize, pulmoner parankimanın kistik hastalığıdır.

- **Klasifikasyon(Stocer ve Ark)**

- Tip 1 (kist>20mm)
- Tip2 (kist<20mm)
- Tip 3 Homojen-heterojen torasik kitle

- **Usg bulgularına göre**

- Makrokistik(>5mm, tek veta multipl)
- Mikrokistik (solid komponent görünümünde multipl kistler)

# Congenital Cystic Adenomatoid Malformation Type 4

Silke van Koningsbruggen, et al. Pediatric Pulmonol. 2001; 32:471±475.

**TABLE 1—Pathologic Features of Congenital Cystic Adenomatoid Malformation (according to Stocker<sup>13</sup>)**

| Classification               | Type 0                     | Type 1                   | Type 2                          | Type 3             | Type 4                                        |
|------------------------------|----------------------------|--------------------------|---------------------------------|--------------------|-----------------------------------------------|
| Frequency (%)                | 1–3                        | > 65                     | 20–25                           | 8                  | 2–4                                           |
| Cyst size (maximum)          | 0.5 cm                     | 10 cm                    | 2.5 cm                          | 1.5 cm             | 7 cm                                          |
| Epithelial lining            | Ciliated, pseudostratified |                          | Ciliated, cuboidal, or columnar | Ciliated, cuboidal | Nonciliated, flattened, alveolar lining cells |
| Muscular wall thickness (µm) | 100–500                    | 100–300                  |                                 | 0–50               |                                               |
| Mucus cells                  | Present in all cases       | Present (33% of cases)   | Absent                          | Absent             | Absent                                        |
| Cartilage                    | Present in all cases       | Present (5–10% of cases) | Absent                          | Absent             | Rare                                          |
| Skeletal muscle              | Absent                     | Absent                   | Present (5% of cases)           | Absent             | Absent                                        |

# Fetal Hidrotoraks: Konj. Kistik Akciğer Hastalıkları(2)

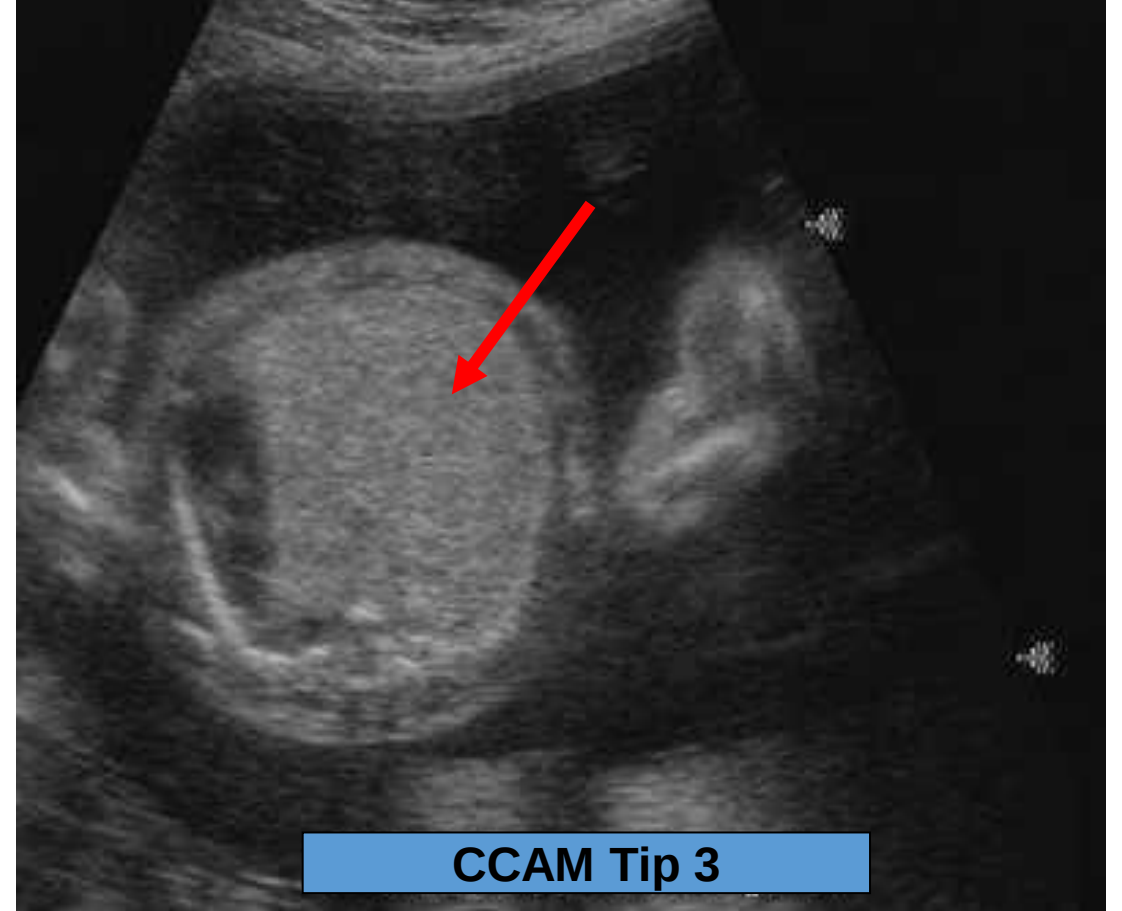
- **CCAM:**

- Spesifik olarak kromozomal anomali ile ilişkisi gösterilmemiştir.
- Çoğu olguda tek bir lobta izlenir.
- Yenidoğanda rezeksiyonla iyi sonuç alınır.
- *Kistik yapının volümünün, fetal başa oranı(CVR) ,eğer >1,6 ve makrokistik komponenti fazla ise Hidrops riski yüksek olup Bu olguları daha sık aralıklarla(2w) izlemek önerilmektedir.*
- CVR 25-26. haftalarda pik yapar ve sonra azalır.
- CCAM da gerçek regresyon 29. haftadan itibaren olur.
- 3. trimestern'den itibaren usg ile CCAM ve BPS tesbiti güçtür
- **Postnatal lezyonların CT veya MRI ile değerlendirilmesi Önemlidir.**



# Konjenital Kistik Adenomatoid Malformasyon (CCAM) 1

- **Hidrops**(+) olgularda survi %13 iken, (-) olgularda %91 bulunmuştur.
- Kitlenin büyüklüğü tek başına prognostik değildir. Gebelik ilerledikçe kitle küçülür.
- Tipik tek taraflıdır., Bilateralite %2 dir.
- Bazen mikst histoloji (hibrid mass) şeklinde sekesterasyonla beraberdir.
- Erkeklerde biraz daha sıktır.





# Konjenital Kistik Adenomatoid Malformasyon (CCAM) 2

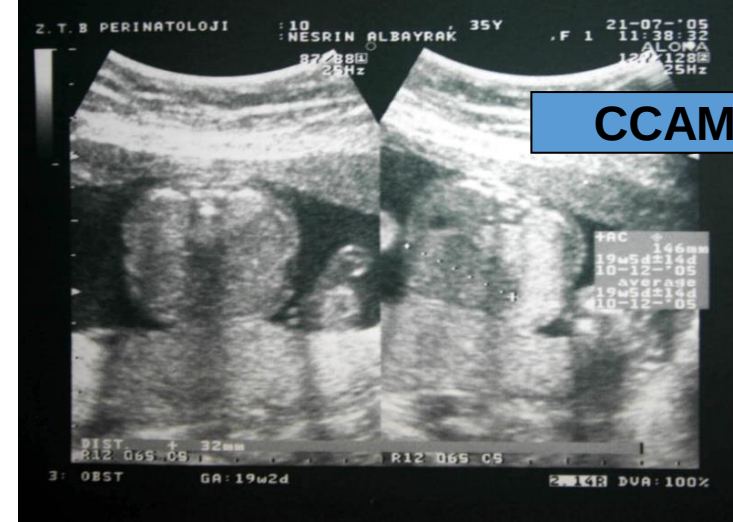
- **Prognostik faktörler:**

- Kitle büyüklüğü
- Mediastinal shift derecesi
- Polihidramnios
- Hidrops (\*)

- Kitle regresyonu.....%53-69

(Bromley B, 1995. Dommergues M, 1997)

- Konkominant anomali  
sıklığı CDH den daha azdır.



CCAM Tip 3



CCAM Tip 1

# CCAM: Tip 1



# CCAM: Tip 3



# Fetal Hidrotoraks: BPS- Akciğer Hastalıkları(3)

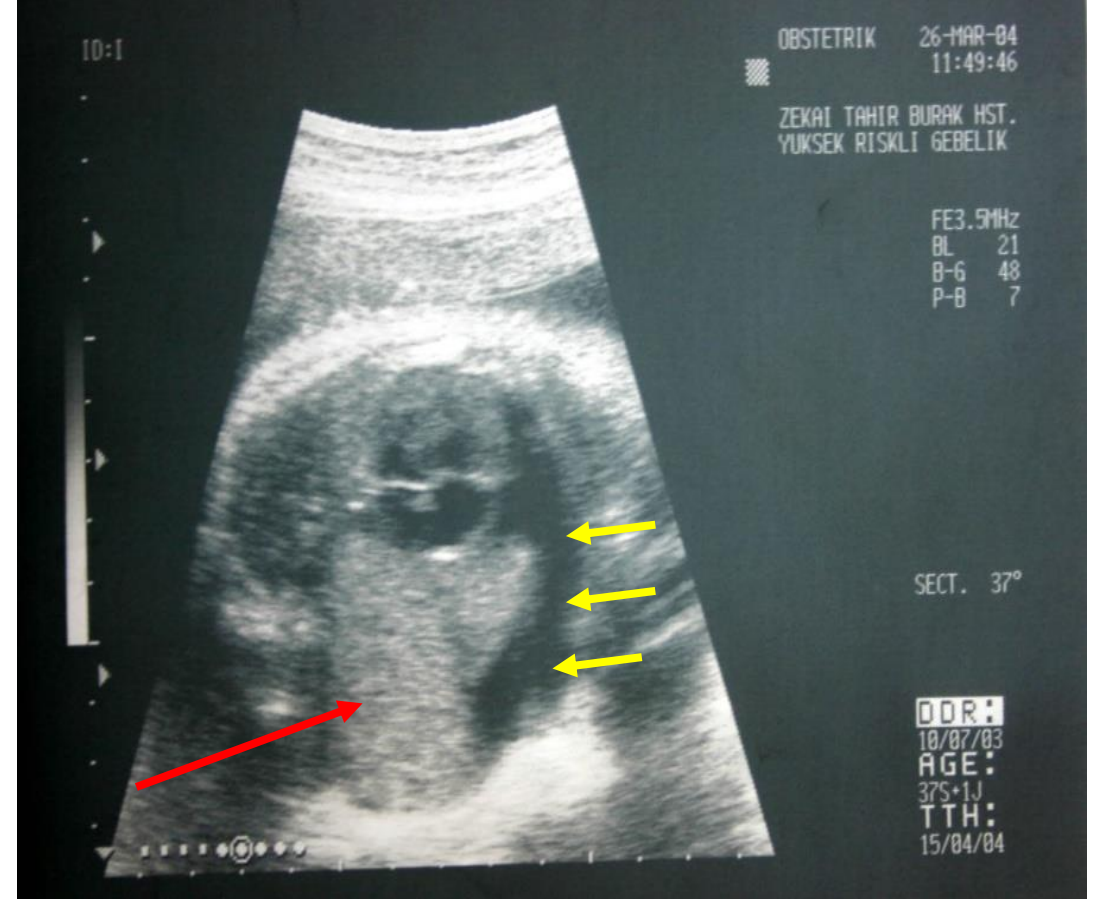
- **Bronko-pulmoner Sekestrasyon (BPS):**

- Fetal akciğerde, bronşiyal yapılanma ile ilişkisi olmayan, beslenmesini genellikle inen aortadan almak üzere, sistemik dolaşımdan alan, non fonksiyonel kitlelerdir.
- USG de homojen dens yapı olarak iyi bir şekilde izlenir.
- Beslenmesini aortadan alması patognomiktir.
- Antenatal CCAM ile ayrımı her zaman konamaya bilir.

- **CCAM ve BPS prenatal parankim harabiyeti nedeni ile Hidrotoraks, pulmoner hipoplazi ve Hidrops nedeni olabilir.**

# BronkoPulmoner Sekestrasyon (BPS)

- U/S: Lobar veya üçgen şeklinde, iyi sınırlanmış ekogen kitleler olup, genelde sol toraks bazalindedir.
- Prenatal tanı konan olgular genelde hemitoraksın ½- 2/3-kadarını kapsarsa da büyük olgularda vardır.
- **Sistemik beslenmesinin torasik veya aortadan olduğunun(Renkli doppler), ve beraberinde Hidrotoraks görülmesi ile ELS kuvvetle düşünülür.**





# Sekestrasyon- Fetal plörez ve Asit

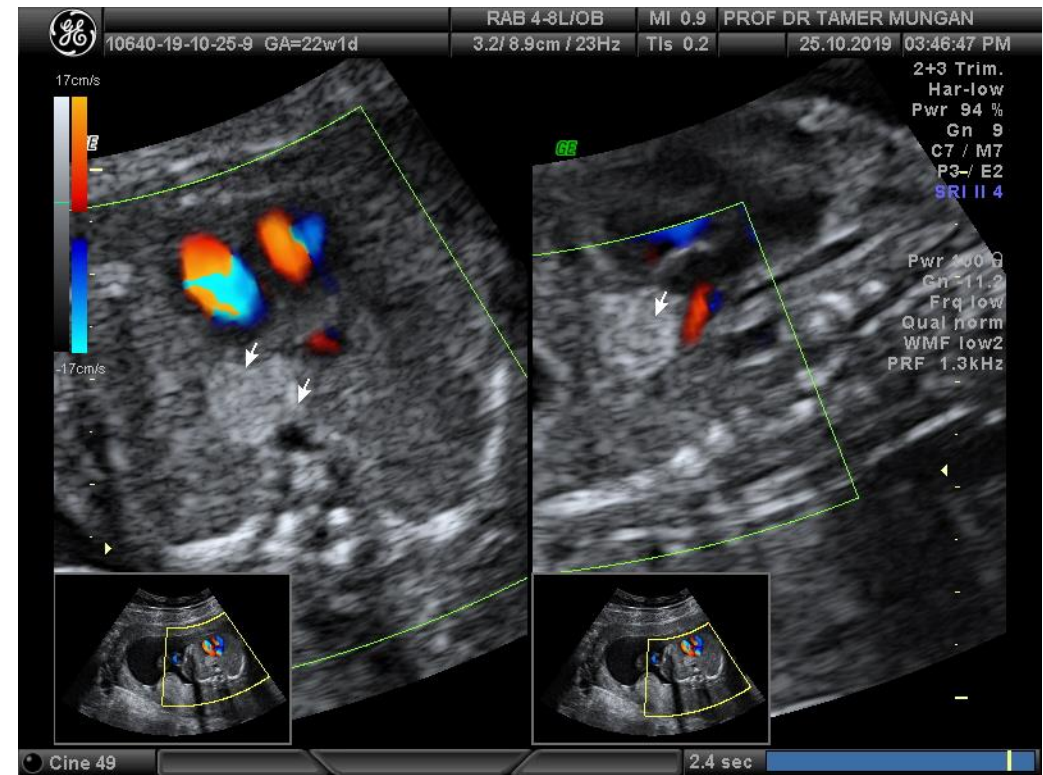
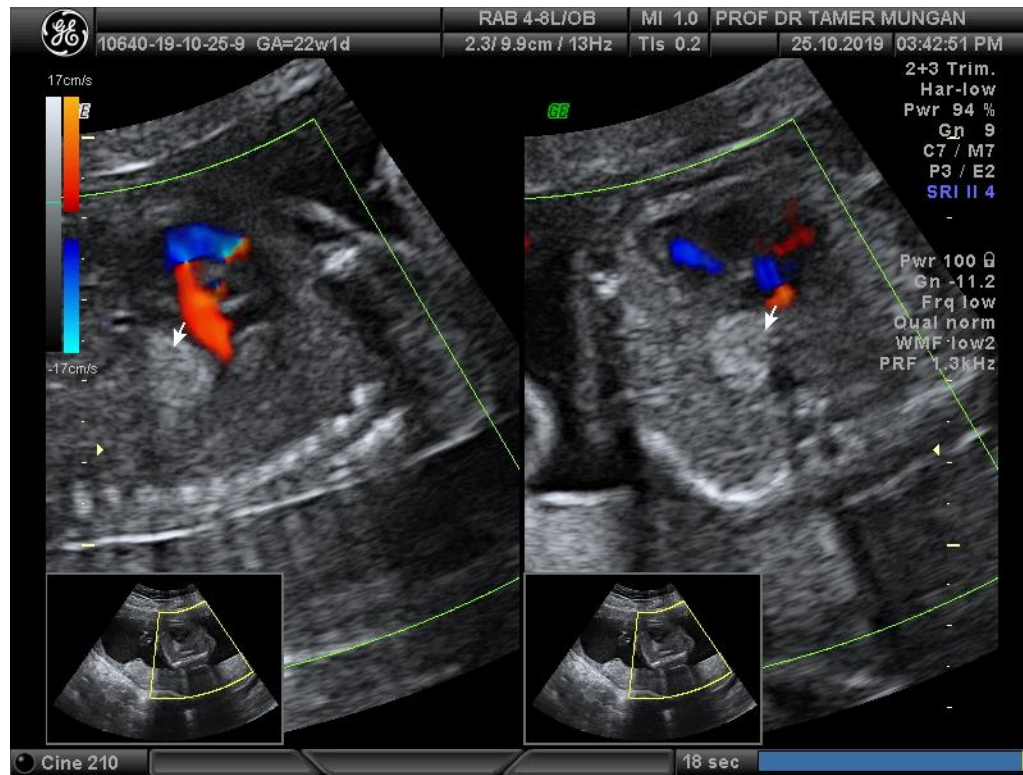




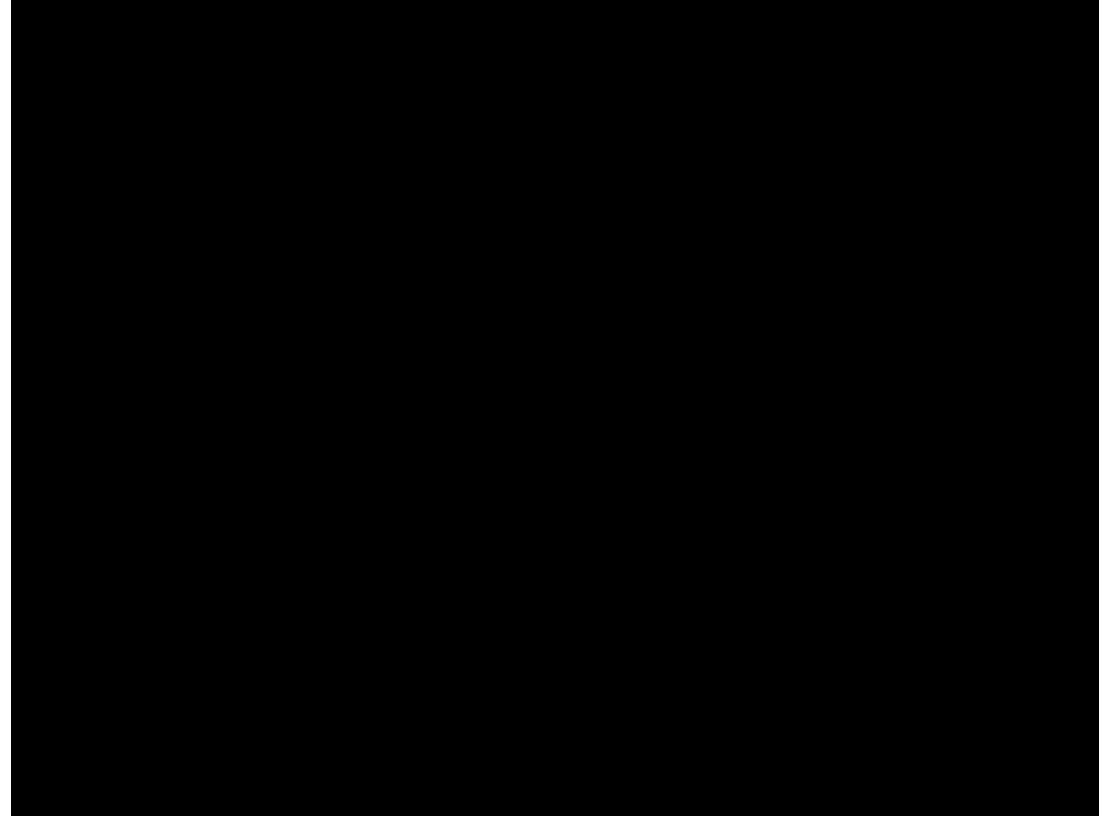
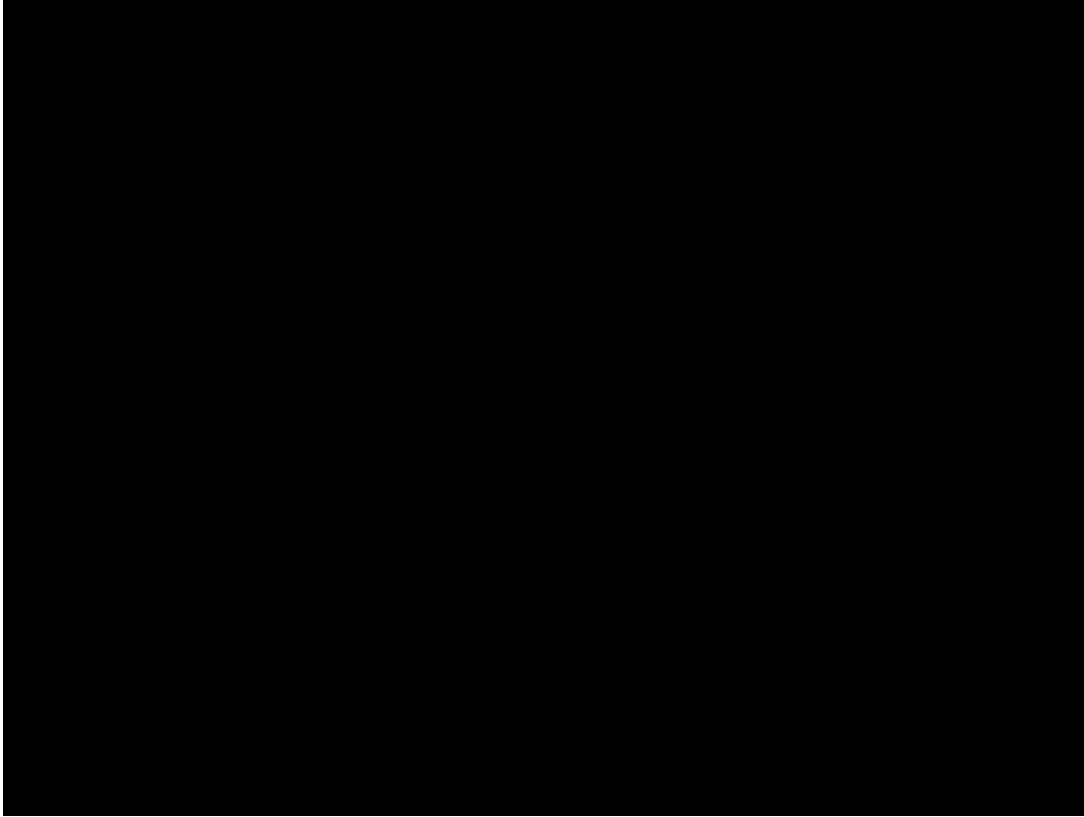
# Sekestrasyon- Fetal plörez ve Asit



# BronkoPulmoner Sekestrasyon (BPS) (22w)



# BronkoPulmoner Sekestrasyon (BPS) (22w)



# Fetal Hidrotoraks: Konj. Kistik Akciğer Hastalıkları(4)

- CCAM olgularda, hidrops varsa survi %21, Hidrops yoksa %92 olarak bildirilmiştir.
  - Polihidramnios olması kötü prognostik bir bulgu olarak verilmektedir.
- Adzink ve Ark(1998);
  - N=175 (CCAM=134 , BPS=41)
  - CCAM, n=101 **expektan yaklaşım**
    - n=76 non-hidrops : Tümü yaşamış
    - n=25 hidropik : Tümü Ex
  - **BPS, n=41 expektan yaklaşım**
    - N=28 spontan regresyon
      - N=8 doğumsonrası rezeksiyon
    - N=3 hidropik-hidrotoraks+ olgu: TS veya Shunt ile başarılı tedavi edilmiştir

CCAM Hidrops yoksa Takip ile survi iyi

BPS, spontan regresyon yüksek  
Hidrops(+) ise TS/TAS etkin

# Fetal Hidrotoraks: Konj. Kistik Akciğer Hastalıkları(5)

- Hidropik CCAM olgularında, girişimsel işlem ile survi %70,5 ler ulaşabilmektedir. Başarılı olunamayan olgularda %28,5 açık fetal cerrahi ihtiyacı gerekmiştir.

Crombleholme TM, et al. J Pediatr Surg 2002

- Konjenital kistik Akciğer lezyonlu olgularda, eğer Hidrops varsa fetal terapi(TS/TAS/Fetal cerrahi), surviyi anlamlı olarak arttırmaktadır.
  - OD=19,28 CI 3,67-101,27

Knox EM, et al. Ultrasound Obstet Gynecol 2006



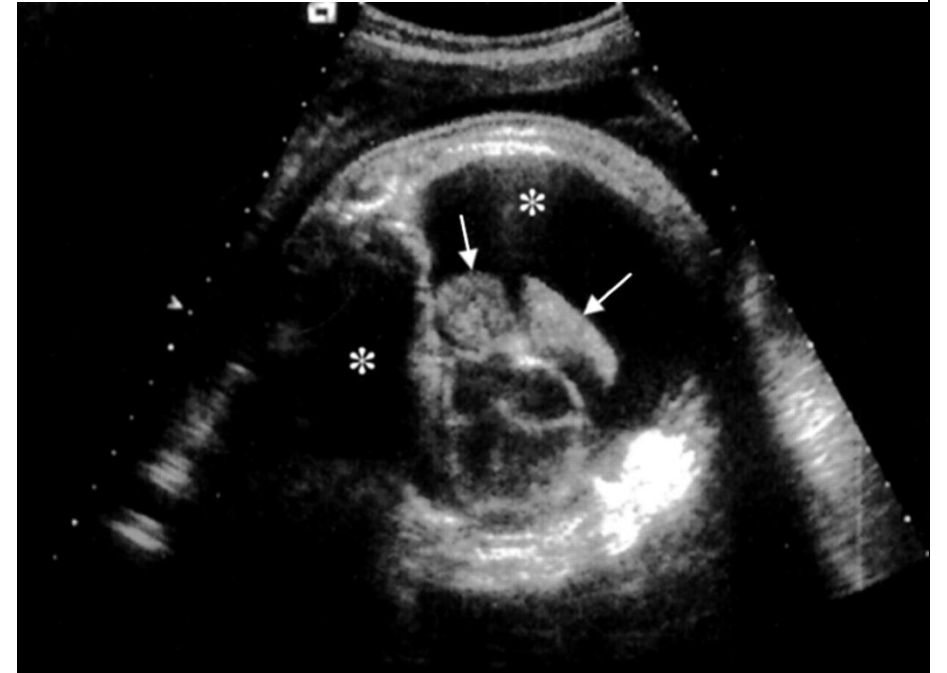
# Fetal Hidrotoraks: Konj. Kistik Akciğer Hastalıkları(6)

- Cerrahi literatürde semptomatik tüm kistik Akciğer lezyonlarının postnatal olarak rezeke edilmesi önerilmektedir.
    - EXIT prosedür ( fetal inutero cerrahi) nadiren gerekmektedir
    - Asemptomatik olgularda ise optimal yaklaşım netleşmemiştir !.
  - **SONUÇ- YORUM:**
    - CCAM, hidropik fetusta fetal inutero tedavi yararlıdır.
    - Makrokistik ve Hidropik fetuslarda İlk seçenek olarak TAS düşünülmelidir.
    - Prenatal steroid uygulamasının yararlı olabileceği bildirilmiştir.
- Peranteau WH, t al. Diagn Ther 2007
- Açık fetal cerrahi; Hidropik, <32W, mikrokistik CCAM olgularda opsiyonel olmalıdır.
  - >32w hidropik fetusta doğum düşünülmelidir.

# Fetal Hidrotoraks:

- **Yönetim:**

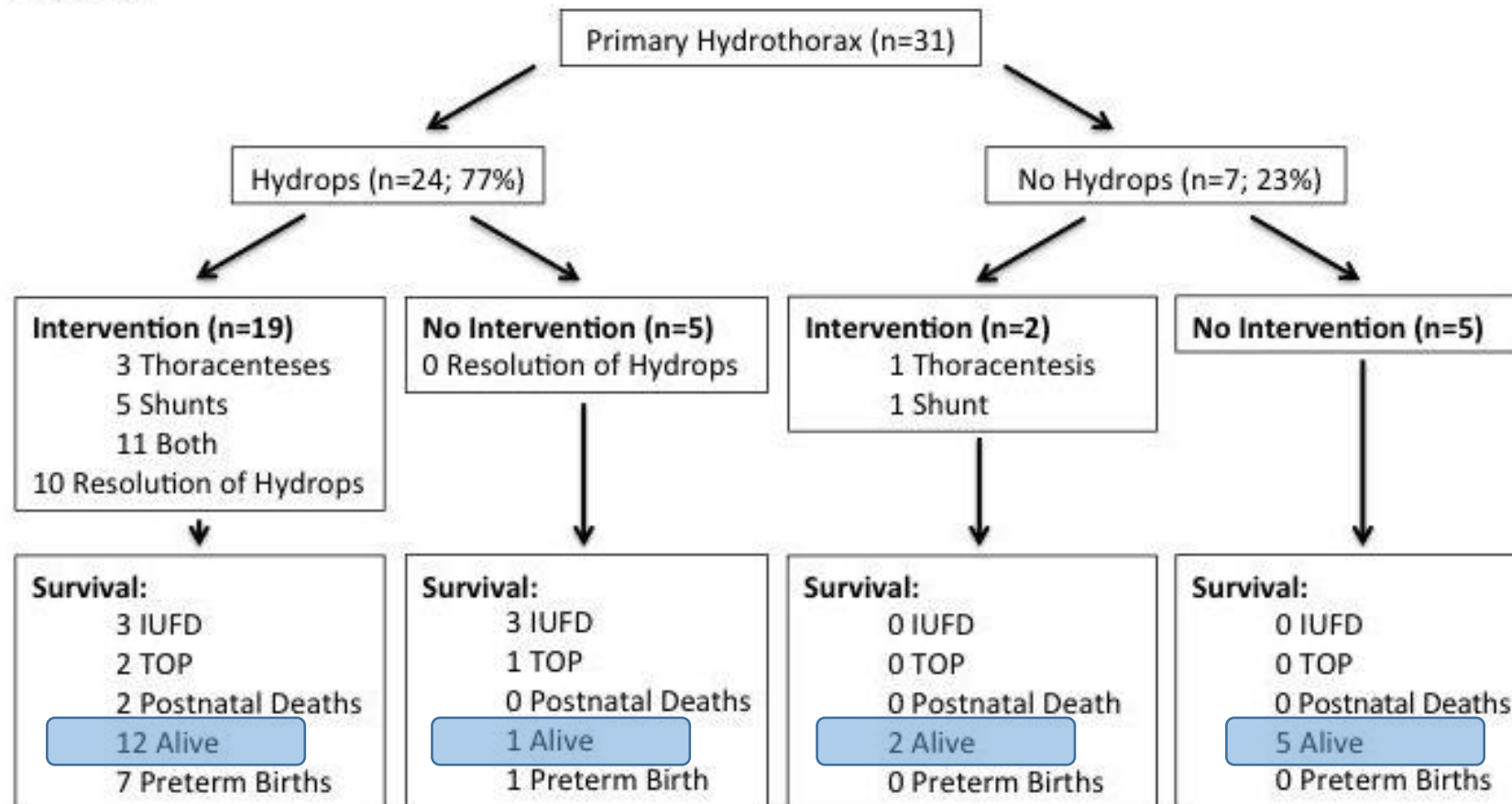
- Konservatif –izlem
- Torakosentez (TS)
- Torako-amniotik şant (TAS)
- Plörodesis



# Outcomes of fetal intervention for primary hydrothorax

Derderian SC, et al. J pediatr Surgery 2014

Figure 2



# Fetal Hidrotoraks: Yönetim(1)

- **Konservatif yaklaşım(İZLEM)**

- Spontan gerileme ihtimali yüksektir.

- **KONDİSYONLAR:**

- Hafif olgular

- Non-hidropik

- **Survi: %73-100**

- **Perinatal survi: %46-59 (Hidropik-nonhidropik)**

O'Brien B, et al Fetal Diagn Ther 2015;37:259-266

Pettersen HN & Nicolaides KH. 1997

Nicolaides KH & Azar GB. Fetal Diagn Ther 1990; 5: 153–164.

Rustico MA, Lanna M, Coviello D et al. Prenat Diagn 2007

# Fetal Hidrotoraks: Yönetim(2)

- **Antenatal Torakosentez (TS):**

- Torakosentez ilk olarak 1982'de Peters ve arkadaşları tarafından primer fetal hidrotoraks tedavisi olarak önerilmiştir
  - Bazı fetüslerde, kısa süreli dekompresyon küratif olabilir ve efüzyon tekrarlamaz.
    - Ancak olguların çoğunda işlemden sonraki 24-48 saat içinde sıvı birikimi olmaktadır.
    - Teorik olarak tekrarlayan TS ile, hipoproteinemia ve sonuçta Hidrops gelişim ihtimalide artmaktadır.
  - **Doğumdan evvel, fetusun doğumla birlikte sıkıntısını azaltmak ve yenidoğan yönetimini kolaylaştırmak için paryatif amaçlı yapılabilir.**
  - **Assosiye anomalilerin ortaya konması için yardımcı olabilir.**
  - **Drenaj, hidropsları, efüzyonlarına ikincil olan fetüsleri, ayırt etmeye yardımcı olabilir.**



# Fetal pleural effusions

Yoav Yinon, et al. Best Practice & Research Clinical Obstetrics and Gynaecology  
Vol. 22, No. 1, pp. 77–96, 2008

- *Aubard Y, et al. Fetal Diagn Ther 1998*
  - N=29
  - 17,5 - 37W
  - Sivi retansiyonu:%76 (22/29)
  - Survi : %60 (16/29)
- *Rustico MA, et al. Prenat Diagn 2007*

|                                         | With<br>hydrops | Without<br>hydrops | Total        |
|-----------------------------------------|-----------------|--------------------|--------------|
| <b>Thoracocentesis</b>                  | <b>N. 22</b>    | <b>N. 13</b>       | <b>N. 35</b> |
| Gestational age at<br>treatment (weeks) | —               | —                  | 29 (17–36)   |
| TOP                                     | 3 (14%)         | —                  | 3 (9%)       |
| IUD                                     | 1 (4%)          | —                  | 1 (3%)       |
| NND                                     | 7 (32%)         | 3 (23%)            | 10 (28%)     |
| Alive                                   | 11 (50%)        | 10 (77%)           | 21 (60%)     |

TOP:Gebelik terminasyonu, NND:neonatal ex

**Table 2.** Perinatal survival by mode of treatment.

| Author (ref. no.)                    | Shunt       |                  | Thoracocentesis |                  | No treatment |                  |
|--------------------------------------|-------------|------------------|-----------------|------------------|--------------|------------------|
|                                      | Hydrops (n) | Non-hydropic (n) | Hydrops (n)     | Non-hydropic (n) | Hydrops (n)  | Non-hydropic (n) |
| Pettersen & Nicolaides <sup>13</sup> | 50% (27)    | 100% (31)        | 33% (3)         | 50% (4)          | 12% (3)      | 83% (29)         |
| Aubard et al <sup>15</sup>           | 66.6% (63)  | 100% (17)        | 10% (19)        | 60% (10)         | 23.5% (17)   | 21.3% (48)       |
| Rustico et al <sup>24</sup>          | 62% (77)    | 82% (27)         | 50% (11)        | 77% (10)         | NA           | NA               |

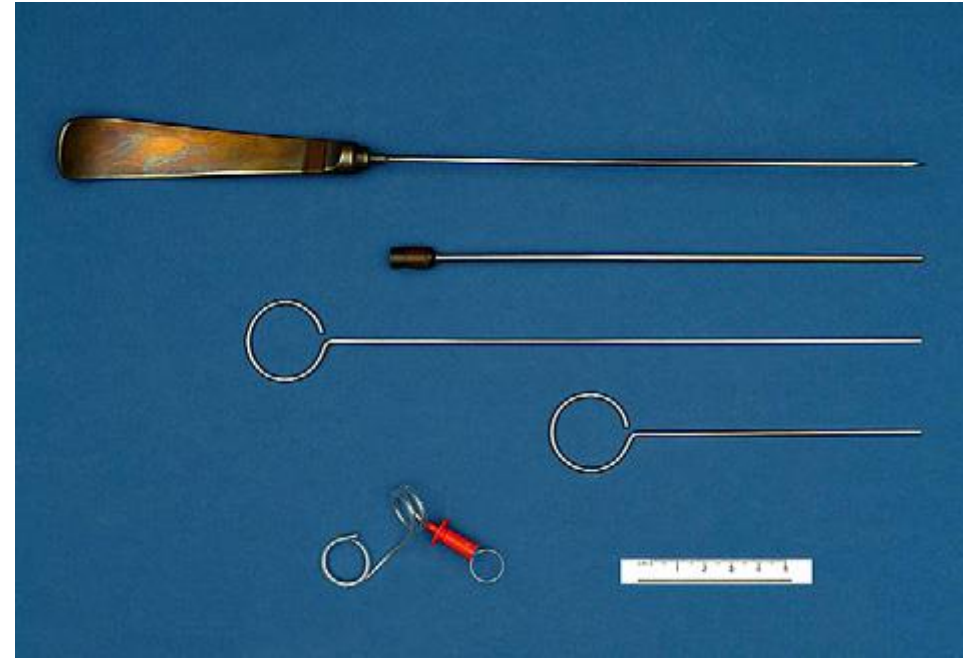
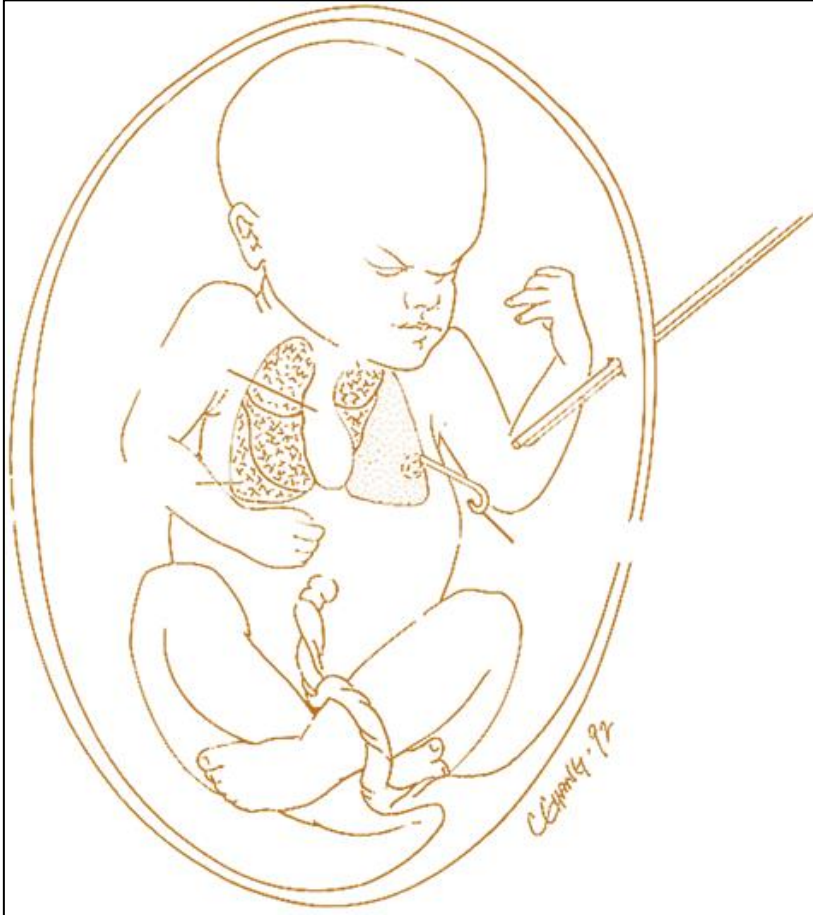
**Hidrops(+) :%10-50**  
**Non Hidrops: %50-77**

# Fetal Hidrotoraks: Yönetim(3)

- **Torako-amniotik Şant(TAS):**

- İlk kez Seeds & Bowes tarafından 1986 da uygulanmıştır.
- Temelde mesane drenajı için kullanılan yöntemden geliştirilmiştir.
- USG rehberliğinde, renkli dopler ile vasküler yapılardan korunularak, 9F(3mm) trokar ve kanül ile trans abdominal girişim ile uygulanır. *Fetus a mid-aksiller skapula tabanına yakın girişim yapılır.*
- Bilateral efüzyon olgularında çift kateter uygulanır(ideali ilk katater yerleştikten sonra aynı delikten bebek rotasyon yaptırılıp uygulamadır)

# Torako-Amniotik Şant



# Torako-amniotik Şant

- **Sant sonrası hemodinamik ve pulmoner değişimler:**

- Prelod index(atrial kontraksiyonda inferior vena kava revers akım ölçümü)
- Torasik cild ödem azalması
- Toraksda akciğer oranı

- **Şant komplikasyonları:**

- Fetal plevral boşluğa katater kaçması(en az)
- Amniotik kaviteye katater kaçması(En sık 1. sırada)
- Katater tıkanması(2. sırada)

- Sunt tekrarı: %10-20

- PPROM : %10-17

- Korioamniotis (%7,7)

- Korioamniotik membran ayrılması: %7,7

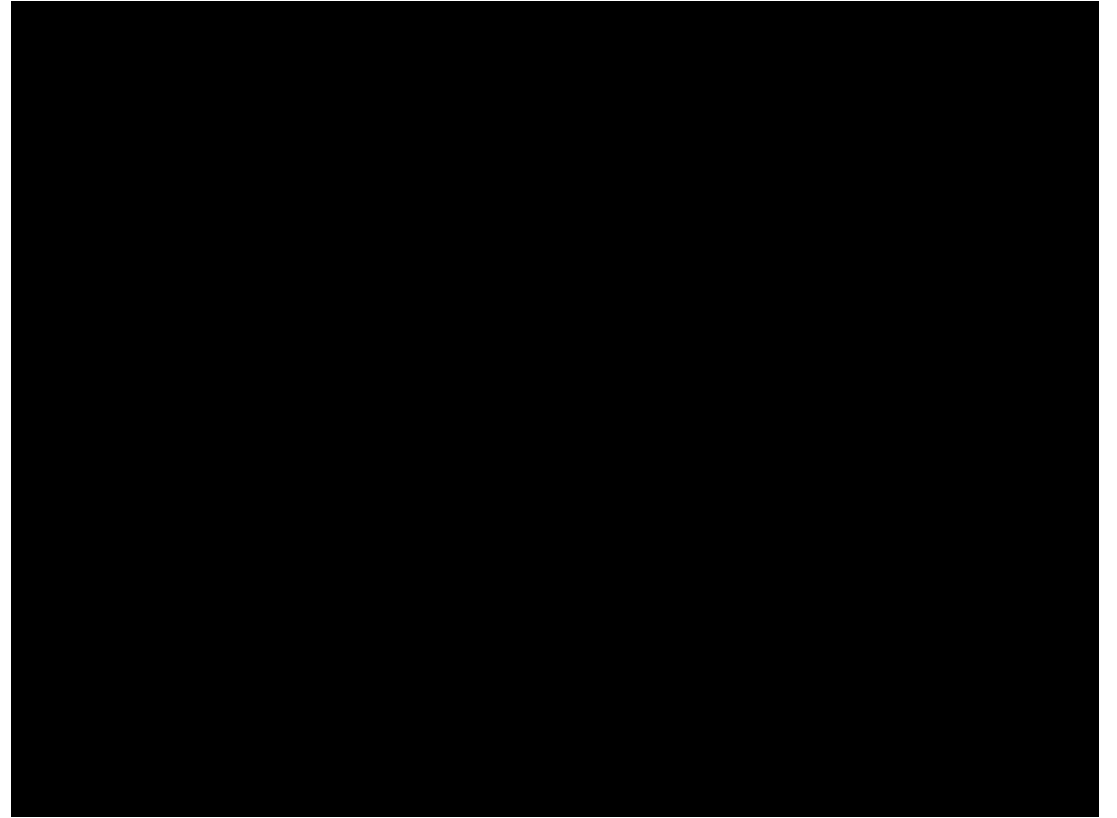
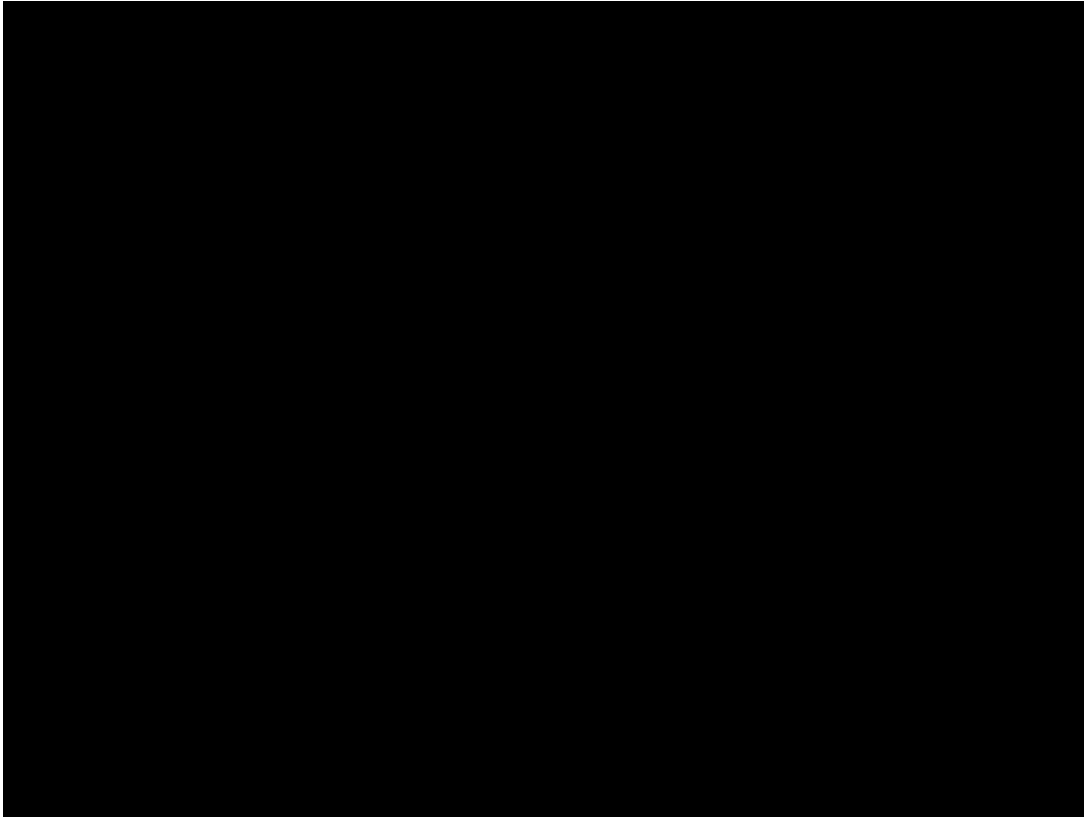
- Anormal BFP:%10,3

- Prematür kontraksiyon:%5,1

- Preterm doğum

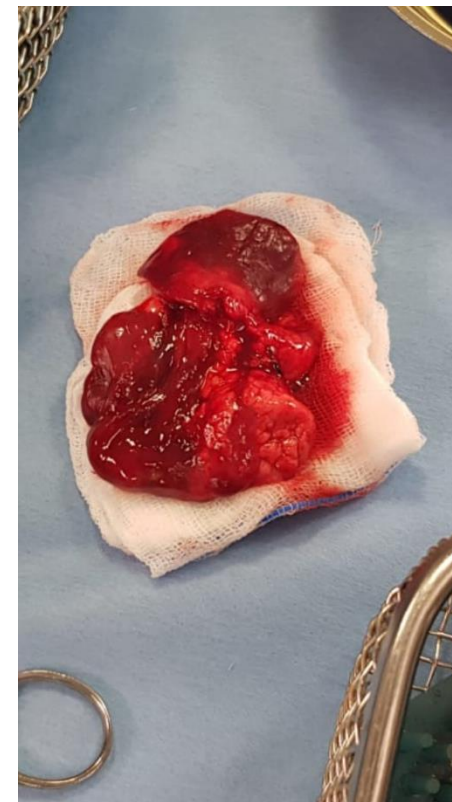
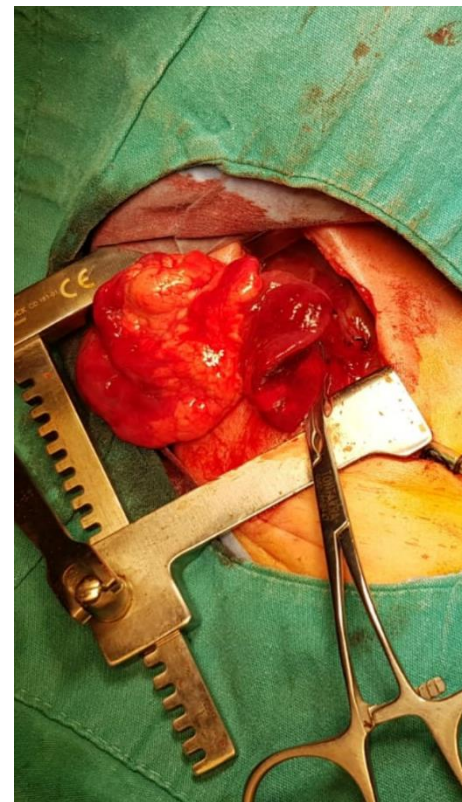
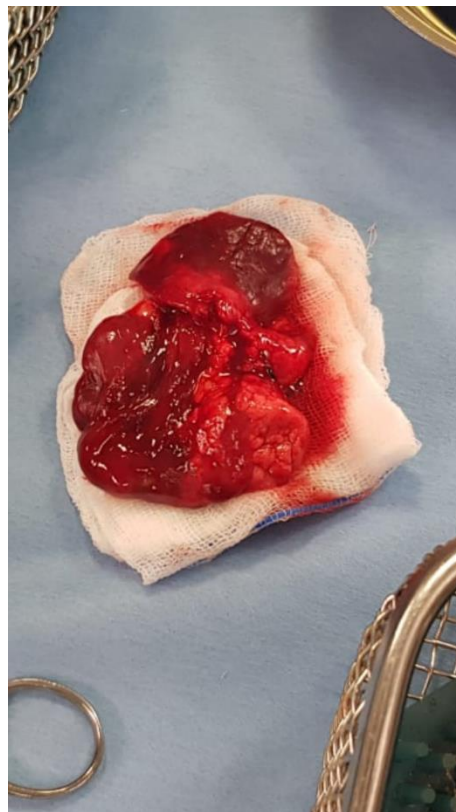
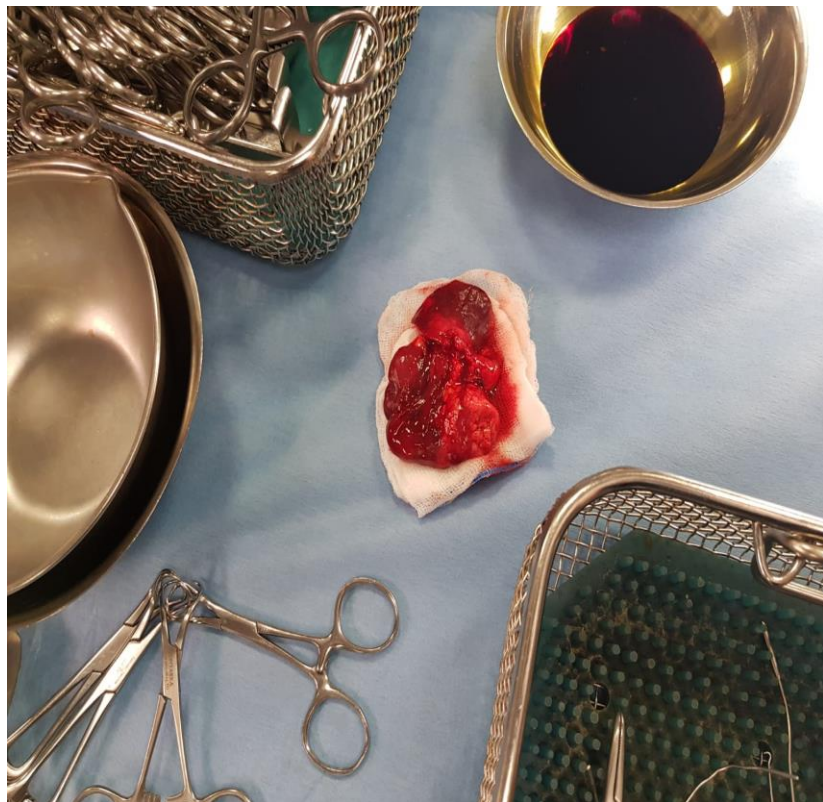
*\*profilaktik AB ve İndometazin & Nifedipin önerilmektedir*

# CCAM Hidrotorax nedeni ile TAS uygulaması





# CCAM





# Torako-amniotik Şant: Prognoz (1)

- **Petterson & Nicolaides 1997**
  - N=74
  - 5 olgu terminasyon
    - 3 Trizomi 21
    - 1 Turner
    - 1 Hydamnios progresyonu
  - %55 bilateral & %45 unilateral
  - 41 olgu Hidrops(+)
  - %12 plörezi 1-3 w içinde artmış
  - %65 olguda plörezi kaybolmuş

Table 3. Outcomes of the largest single-centre series of pleuroamniotic shunting.

| Centre<br>(ref. no.) | Year | Number of cases* |                  | GA <sup>#</sup> at<br>shunt<br>median<br>(range) | GA <sup>#</sup> at<br>delivery<br>median<br>(range) | Hydrops<br>resolution | Perinatal survival |                  |
|----------------------|------|------------------|------------------|--------------------------------------------------|-----------------------------------------------------|-----------------------|--------------------|------------------|
|                      |      | Hydrops          | Non-<br>hydropic |                                                  |                                                     |                       | Hydrops            | Non-<br>hydropic |
| London <sup>13</sup> | 1997 | 41 (59%)         | 28 (41%)         | 29 (20–33)                                       | 36 (23–41)                                          | 19 (46%)              | 19 (46%)           | 28 (100%)        |
| Paris <sup>39</sup>  | 2004 | 47               | 0                | 30.5 (19–36)                                     | 34 (22–40)                                          |                       | 31 (66%)           |                  |
| Bristol <sup>4</sup> | 2005 | 16 (76%)         | 5 (24%)          | 24 (20–36)                                       | 32 (22–40)                                          |                       | 7 (44%)            | 3 (60%)          |
| Milan <sup>24</sup>  | 2007 | 43 (81%)         | 10 (19%)         | NA                                               | NA                                                  | NA                    | 25 (58%)           | 9 (90%)          |

NA, not applicable.

\* Terminations of pregnancy are not included.

# Gestational age (weeks).

# Torako-amniotik Şant: Prognoz (2)

- **Konjenital anomaliler:**

- **Non-hidropik fetüs (4/28)**

- CDH
    - BPS
    - ASD+Trizomi21
    - Kistik Higroma

- **Hidropik Fetus (9/41)**

- 2 CDH
    - 1 Tiroid teratom
    - 1 Konj porto-kaval şant
    - 1 supraventriküler taşikardi
    - 1 aort koarkasyon
    - 1 tek ventrikül kalb
    - 1 mukopolisakkaridoz VII
    - 1 Artrogliposis

- **Picone O, et al. Am J Obstet Gynecol 2004**

- N=54 hidropik fetüs
  - %68 bilateral
  - PPRM: %17
  - **Survi: %66** (31/47)

- **Smith RP,et al. Ultrasound Obstet Gynecol 2005**

- N=21
  - Torax indeks <%50 olgulara işlem uygulanmamış
  - **Non-hidropik survi: %60**
  - **Hidropik survi : %44**

- **Rustico MA, et al. Prenat Diagn 2007**

- N=53
  - **Hidropik fetüs survi : %58**
  - **Non-hidropik fetüs survi: %90**

**Hidrops(+): KÖTÜ PROGNOZ**

# Fetal pleural effusion

Rustico M A ,et al. *Prenat Diagn* 2007; 27: 793–799

|                                     | With hydrops<br>N. 43 | Without hydrops<br>N. 10 | Total<br>N. 53 |
|-------------------------------------|-----------------------|--------------------------|----------------|
| <b>GA at shunting (weeks)</b>       |                       |                          |                |
| </ = 24                             | 7 (16%)               | 4 (40%)                  | 11 (21%)       |
| 25–28                               | 12 (28%)              | 1 (10%)                  | 13 (25%)       |
| 29–32                               | 21 (49%)              | 4 (40%)                  | 25 (47%)       |
| >32                                 | 3 (7%)                | 1 (10%)                  | 4 (7%)         |
| <b>Duration of shunting (weeks)</b> |                       |                          |                |
| <2                                  | 14 (33%)              | 1 (10%)                  | 15 (29%)       |
| 2–4                                 | 10 (24%)              | 3 (30%)                  | 13 (25%)       |
| >4                                  | 18 (43%)              | 6 (60%)                  | 24 (46%)       |
| <b>Associated anomalies (* )</b>    |                       |                          |                |
| Severe (%)                          | 10 (23)               | 1 (10)                   | 11 (21)        |
| Not severe (%)                      | 2 (5)                 | 3 (30)                   | 5 (9)          |
| <b>Outcome</b>                      |                       |                          |                |
| TOP                                 | 2 (5)                 | —                        | 2 (4%)         |
| IUD                                 | 5 (12%)               | —                        | 5 (9%)         |
| NND                                 | 11 (25%)              | 1 (10%)                  | 12 (23%)       |
| Alive (** )                         | 25 (58%)              | 9 (90%)                  | 34 (64%)       |

- Severe associated anomalies in fetuses with hydrops:
  - 3 diaphragmatic hernia
  - 1 Noonan syndrome
  - 1 Costello syndrome
  - 1 mucopolysaccharidosis
  - 1 hypoplastic left ventricle
  - 1 post-ductal aorticcoarctation
  - 1 trisomy 21
  - 1 trisomy 12
- Not severe associated anomalies in fetuses with hydrops:
  - 1 mild mitral valve stenosis
  - 1 sensorineural hearing loss
- Severe associated anomalies in fetuses without hydrops:
  - 1 hypoplastic aortic arch

# Fetal Hidrotoraks: Yönetim(4)

## • Plörodesis:

- OK-432 (A Streptokok pyogenes), sklerozan tedavi
- Nygaard U, et al. Obstet Gynecol 2007
  - **Survival %85 (11/13)**
  - Hidrops(+): survival %78
  - Hidrops(-): survival % 100

**Table 2.** Management of 31 fetuses diagnosed with primary fetal hydrothorax

| Intervention          | Total     | TOP       | FDIU      | NND        | LB          |
|-----------------------|-----------|-----------|-----------|------------|-------------|
| No treatment          | 5         | 0         | 1         | 2          | 2           |
| Pleurocentesis        | 6         | 0         | 0         | 1          | 5           |
| Thoracoamniotic shunt | 6         | 0         | 1         | 0          | 5           |
| <b>OK-432</b>         | <b>14</b> | <b>1</b>  | <b>0</b>  | <b>2</b>   | <b>11</b>   |
|                       | 31        | 1<br>(3%) | 2<br>(6%) | 5<br>(16%) | 23<br>(74%) |

|                           | Number of cases <sup>a</sup> |              | GA intervention, weeks | GA at delivery, weeks | Perinatal survival, n |              |
|---------------------------|------------------------------|--------------|------------------------|-----------------------|-----------------------|--------------|
|                           | hydropic                     | non-hydropic |                        |                       | hydropic              | non-hydropic |
| Pleurodesis OK-432        |                              |              |                        |                       |                       |              |
| Chen et al. [20], 2007    | 3 (33)                       | 6 (67)       | 22                     | 33                    | 0 (0)                 | 6 (100)      |
| Nygaard et al. [21], 2007 | 1 (14)                       | 6 (86)       | 21                     | 38                    | 1 (100)               | 6 (100)      |
| Yang et al. [22], 2012    | 27 (60)                      | 18 (40)      | 24                     | 32                    | 4 (15)                | 12 (67)      |
| This study                | 9 (69)                       | 4 (31)       | 24                     | 36                    | 7 (78)                | 4 (100)      |
|                           | 40 (54)                      | 34 (46)      | 23                     | 33                    | 17 (30)               | 35 (82)      |

Numbers in parentheses are percentages. GA = Median gestational age. \* Calculated from studies where data was available.

0.1–0.3 KE/kg EFW of OK-432 (Chugai Pharmaceutical Co., Tokyo, Japan), reconstituted in 1.5–2 ml of sterile water was instilled into the pleural space.

# Treatment of Primary Fetal Hydrothorax with OK-432 (Picibanil): Outcome in 14 Fetuses and a Review of the Literature

O'Brien B, et al. Fetal Diagn Ther 2015;37:259–266

(OK-432 ile tedavi edilen fetal hidrotoraks vakalarının sonuçları ve özellikleri)

| Case            | Diagnosis                          | GA diagnosis | GA OK432 | GA birth | Birth weight, g | Outcome       | ASQ, age                                                                                                                                                                                |
|-----------------|------------------------------------|--------------|----------|----------|-----------------|---------------|-----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| 1               | Left hydrothorax                   | 31+4         | 31+6     | 37+5     | 3,285           | LB            | Normal, 6 months<br>Normal, 12 months<br>Normal, 60 months<br>Normal, 12 months                                                                                                         |
| 2               | Bilateral hydrothorax              | 19+5         | 21+5     | 39+5     | 3,365           | LB            |                                                                                                                                                                                         |
| 3               | Bilateral hydrothorax              | 30+0         | 31+0     | 32+1     | 1,650           | LB            |                                                                                                                                                                                         |
| 4               | Bilateral hydrothorax              | 23+0         | 25+1     | 41+2     | 3,468           | LB            |                                                                                                                                                                                         |
| Without hydrops |                                    | 26+1         | 27+3     | 37+5     | 2,942           | 100% survival |                                                                                                                                                                                         |
| 5               | Bilateral hydrothorax with hydrops | 19+3         | 21+2     | 38+0     | 3,200           | LB            | NA <sup>a</sup> , 10 years<br>Normal, 18 months<br>Normal, 48 months<br>–<br>–<br>Normal, 12 months<br>Normal, 24 months<br>Below <sup>b</sup> , 60 months<br>NA <sup>a</sup> , 9 years |
| 6               | Right hydrothorax with hydrops     | 19+2         | 19+5     | 36+5     | 2,802           | LB            |                                                                                                                                                                                         |
| 7               | Left hydrothorax with hydrops      | 18+0         | 19+1     | 41+1     | 3,500           | LB            |                                                                                                                                                                                         |
| 8               | Bilateral hydrothorax with hydrops | 24+1         | 25+1     | 31+6     | 2,795           | NND           |                                                                                                                                                                                         |
| 9               | Left hydrothorax with hydrops      | 18+5         | 20+5     | 32+4     | 2,555           | NND           |                                                                                                                                                                                         |
| 10              | Bilateral hydrothorax with hydrops | 18+5         | 19+4     | 38+0     | 3,795           | LB            |                                                                                                                                                                                         |
| 11              | Bilateral hydrothorax with hydrops | 31+3         | 31+5     | 33+1     | 2,160           | LB            |                                                                                                                                                                                         |
| 12              | Bilateral hydrothorax with hydrops | 20+0         | 22+4     | 41+1     | 3,730           | LB            |                                                                                                                                                                                         |
| 13              | Bilateral hydrothorax with hydrops | 30+3         | 32+1     | 32+6     | 2,782           | LB            |                                                                                                                                                                                         |
| With hydrops    |                                    | 22+0         | 23+5     | 36+1     | 3,035           | 75% survival  |                                                                                                                                                                                         |
| All cases       |                                    | 23+1         | 24+5     | 36+4     | 3,007           | 85% survival  |                                                                                                                                                                                         |

<sup>a</sup> Not applicable, above the age for screening with ASQ-3.

<sup>b</sup> Known to have an expressive and receptive language disorder and verbal dyspraxia.

# EXIT: ekstrauterin intrapartum tedavi

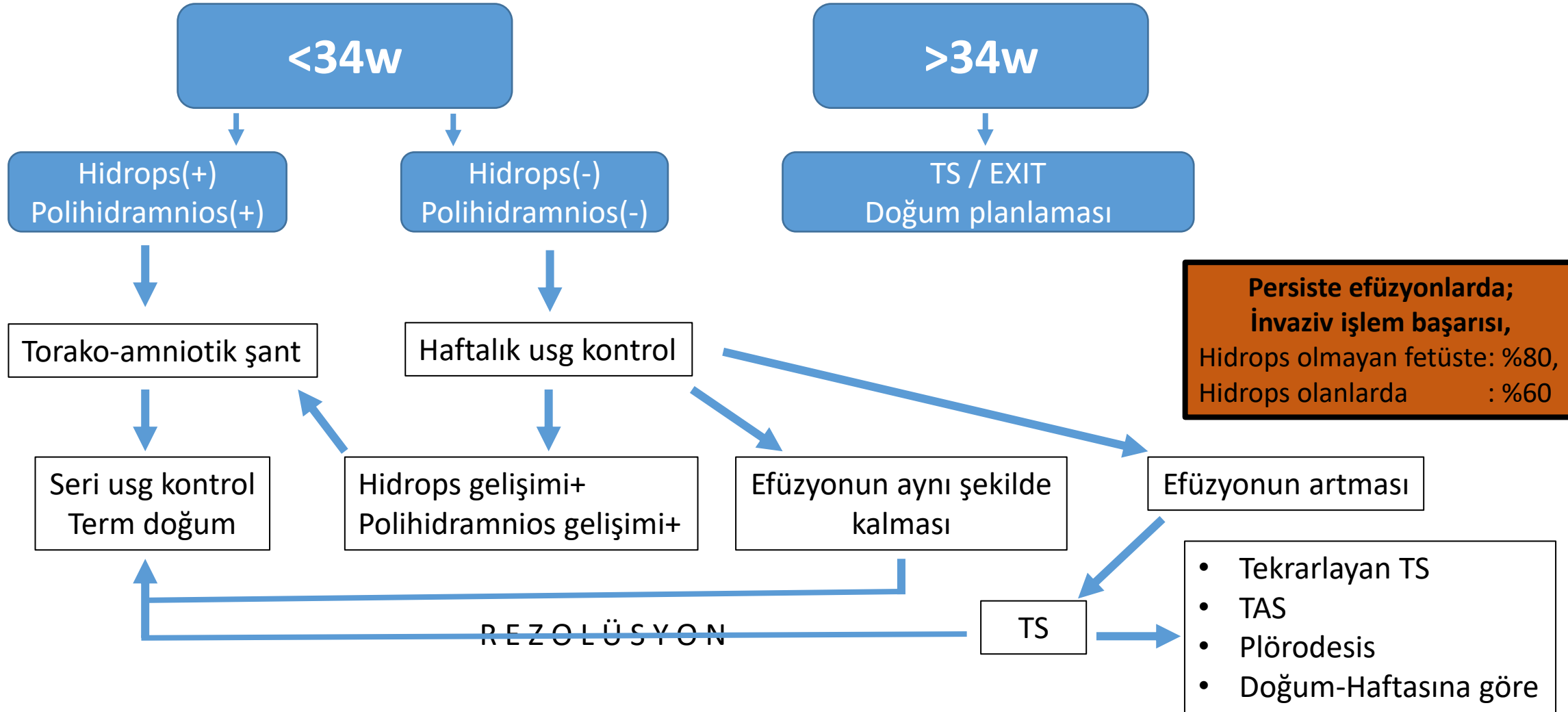
- **EXIT** genellikle üst hava yollarının prenatal dönemde tanı konmuş ekstrinsik veya intrinsik obstrüktif malformasyonlarının yönetiminde kullanılan bir prosedürdür.
- Prosedürü sırasında fetoplasental dolaşımın sürdürülmesinde anesteziist, obstetrisyen, neonatolog ve çocuk cerrahi arasında yakın ve etkili bir işbirliğinin esas olduğunu bildirilmektedir.





# Fetal pleural effusion

Rustico M A ,et al. *Prenat Diagn* 2007; 27: 793–799



# Fetal Hidrotoraks tedavisi: Klinik yaklaşım(1)

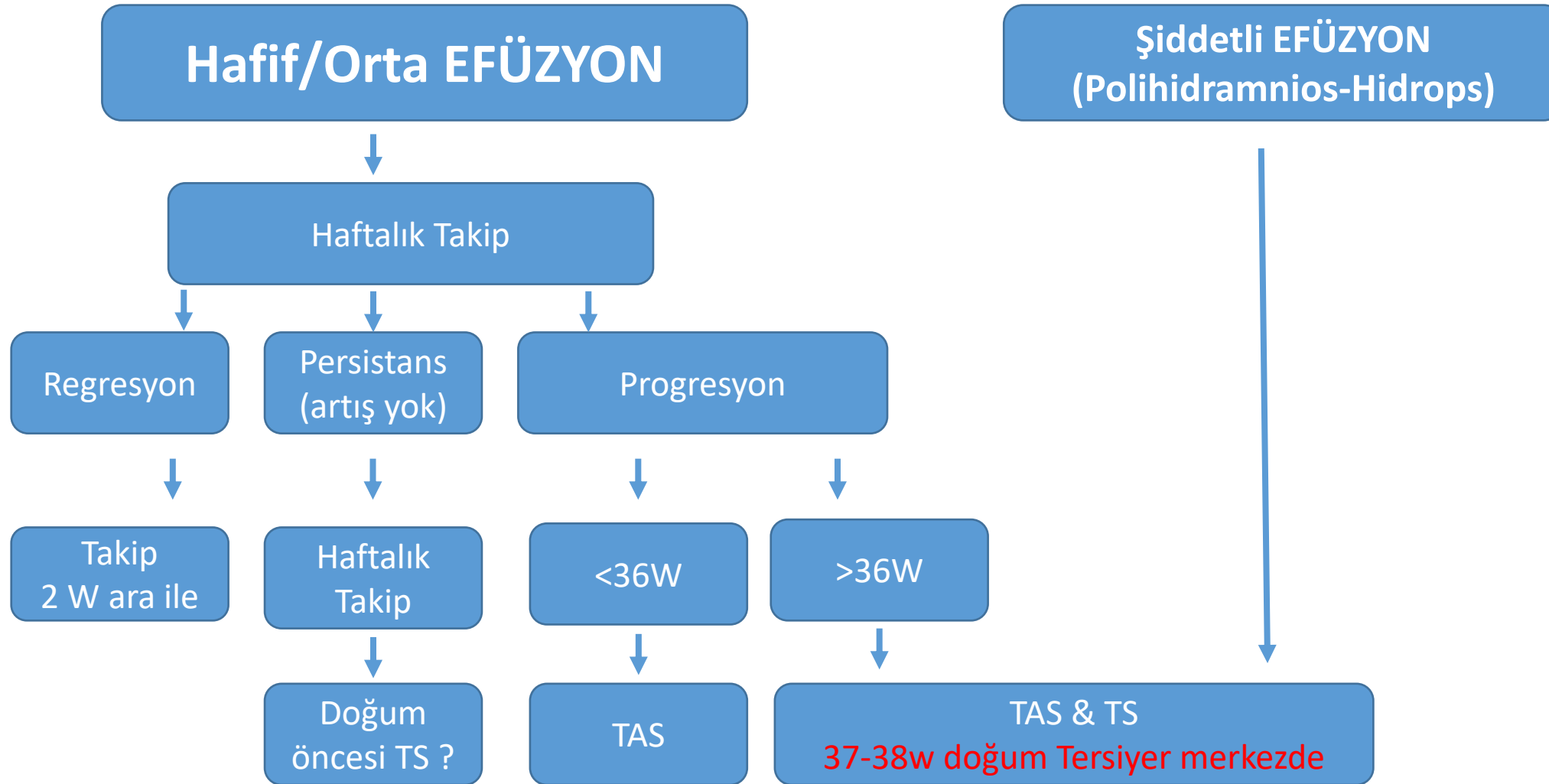
- Primer fetal hidrotoraks, spontan regresyon ile hidropsa kadar değişebilen bir spekturumda olabilir.
- Öncelikle yapısal ve kromozomal anomalilerin ekarte edilmesi gerekir.
- Bu aşamadan sonra **yaklaşım**da etkili parametreler şunlardır;
  - Gebelik haftası
  - Progresyon
  - Regresyon
  - Hidrops
- Olguların **haftalık takibi** progresyonun tanımlanmasında önemlidir.
- 3. trimesterde saptanan olgularda orta-ileri seviyede doğum öncesi TC ile neonatal resüsitasyona yardımcı olunması önemlidir.

# Fetal Hidrotoraks tedavisi: Klinik yaklaşım(2)

- Bazı otörler, şunt uygulamasını hidropik fetusa rezerveyi önerirken, bazıları hidrops gelişmeden bunun uygulanmasını tavsiye ederler.
- **Şant uygulaması yapılmışsa, haftalık usg değerlendirmesi yapılmalıdır.**
- Hidropik fetusta doğum öncesi TS uygulaması fetal sıkıntı ve ilk müdahaleleri rahatlatabilir.
- Doğum şekli, normal obsteterek yönetime göre verilmelidir.
- **Şant olan olgularda ,doğum dan hemen sonra şant klempe edilmeli ve pnömotoraks engellenmelidir.**
- **Doğum NiCU olan 3. basamak merkezlerde yapılmalıdır.**

# Fetal pleural effusions

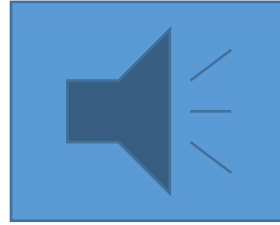
Yoav Yinon, et al. Best Practice & Research Clinical Obstetrics and Gynaecology  
Vol. 22, No. 1, pp. 77–96, 2008



# SONUÇ(1)

- **Primer izole fetal Hidrotoraks oldukça değişken bir spektrumdadır.**

- Komplet resolüsyon
- Pulmoner hipoplazi
- Hidrops
- Fetal ölüm



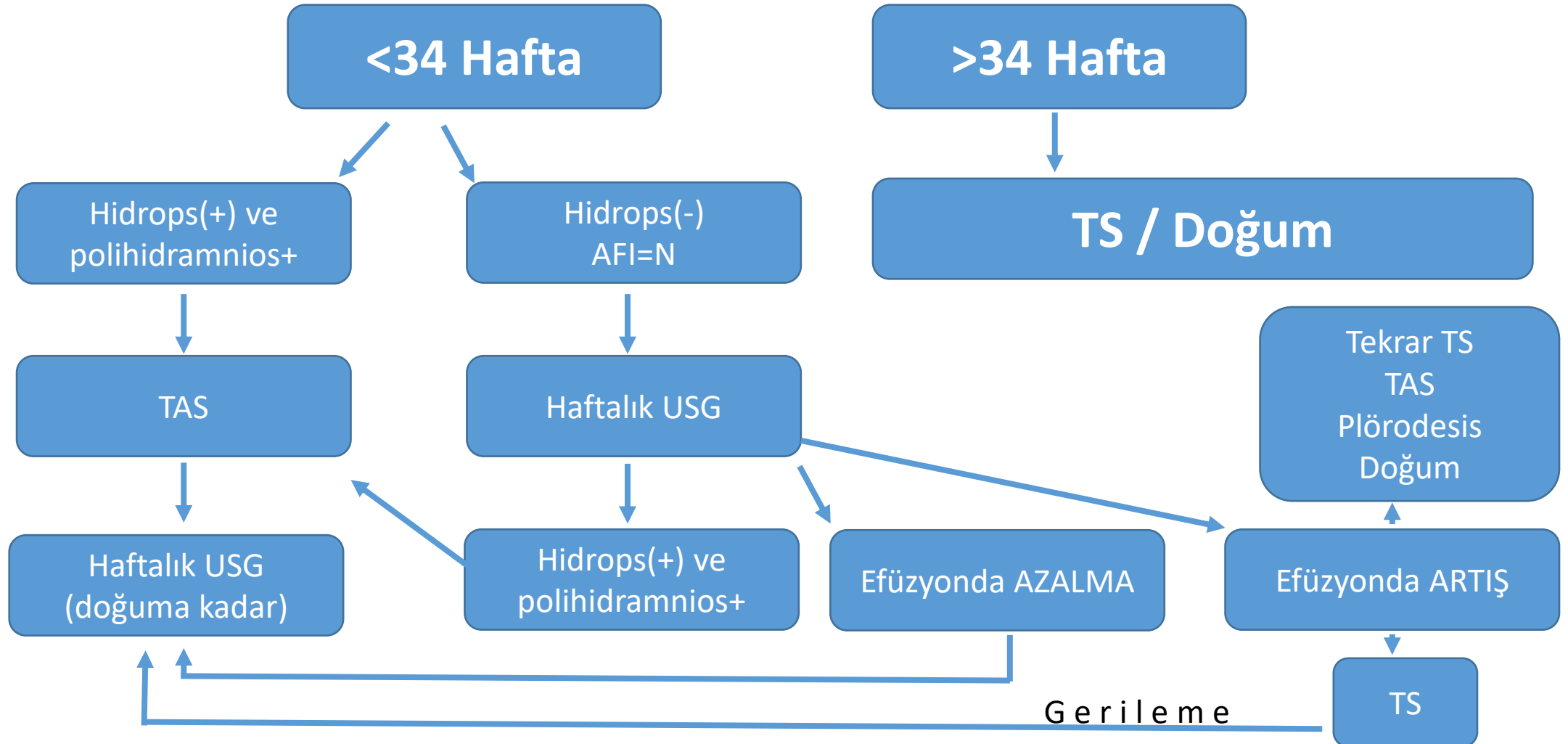
- **Fetal hidrotoraksın hızlı ilerlemesi, mediastinal itilme ve Hidrops açısından önemli olabilir.**
  - **TS(Torakosentez) genellikle kısa sürede reakümüle olmaktadır. Bu nedenle uygun vakada TAS(Torako abdominal shunt) öncelikli düşünülebilir.**
    - Hidrops(+) olguda TAS ile survi %45-65
    - Hidrops(-) olguda TAS ile survi %70-100
- \*Şant takılmış olguların haftalık kontrolleri yapılmalıdır.

## SONUÇ(2)

- Fetal hidrops gelişen plörezili olgularda invaziv işlem fetal survi açısından etkin görülmektedir.
- **Hafif olgular takip edilmelidir (2w ara ile)**
- Anaploidi & Fetal hidrotoraks ilişkisinde Trizomi21 en sık olan formdur.
  - Bu olgularfa TAS sonuçları daha iyidir
- Plörezi(+) olguların 3. seviye NİCU üniteleri olan birimlerde doğumu sağlanmalıdır.
- Doğum öncesi Yardımcı TS veya EXIT prosedür hazırlığı önerilmelidir.



# Fetal Plevral Efüzyon







Teşekkürler...

[tdmungan@gmail.com](mailto:tdmungan@gmail.com)