Mirror Sendromu: Olgu Sunumu

Samet Topuz, Aytül Çorbacıoğlu, Işıl Uzun, Ahmet Cem İyibozkurt, İbrahim Halil Kalelioğlu, Recep Has

İstanbul Üniversitesi, İstanbul Tıp Fakültesi, Kadın Hastalıkları Ve Doğum Anabilim Dalı İstanbul **Yazışma Adresi :** Erzurum Sitesi Palandöken Sok. Yazıcı Apt. 14/1 Daire 4 Altunizade Üsküdar 34662 İstanbul – Türkiye

Tel: 0 212 414 20 00/31487 **e-mail:** samettopuz@yahoo.com

ÖZET:

Mirror sendromu fetal hidrops, plasental büyüme ve maternal ödemle karakterize, preeklampsiye benzer semptom ve bulgulara yol açan ciddi bir hastalıktır. Etiyolojide masif fetal hidropsa yol açan her türlü immünolojik ve nonimmünolojik faktör rol oynamaktadır. Bu yazıda bir mirror sendromu olgusu sunulmakta ve bu sendromun fetal ve maternal açıdan önemi tartışılmaktadır.

Anahtar Kelimeler: Mirror sendromu, maternal ödem, plasental ödem, hidrops fetalis

SUMMARY:

Mirror Syndrome: Case Report

Mirror syndrome is characterized by fetal hydrops, placental and maternal edema. It is a serious disease, which causes preeclampsia like symptoms and findings. Any immunologic and non-immunologic factor causing fetal hydrops is responsible in the etiology. In this case report a mirror syndrome is presented and the importance of the syndrome regarding maternal and fetal point of view is discussed.

Key Words: Mirror syndrome, maternal edema, placental edema, hydrops fetalis

GİRİŞ

Mirror sendromu ilk defa 1892 yılında John William Ballantyne tarafından tanımlanmıştır (1). Fetal hidrops, plasental büyüme ve maternal ödem ile karakterize olup genelde preeklampsiye benzer semptom ve bulgulara yol açar. Geçmişte Ballantyne sendromu, maternal sendrom, pseudotoksemia, maternal hidrops semdromu, üçlü ödem (triple edema) şeklinde de adlandırılmıştır (2). Maternal ödem fetal hidropsun ayna görüntüsü olarak yorumlandığı için mirror sendromu ismi verilmiştir. Bu yazıda bir mirror sendromu olgusu sunulmakta ve bu sendromun fetal ve maternal açıdan önemi tartışılmaktadır.

OLGU

35 yaşında, gravida 4, partus 3 olan 30 haftalık gebe, bol miktarda vaginal kanama ve ağrı yakınması ile kliniğimize başvurdu. Yapılan muayenesinde aktif kanamanın durduğu, eski kanamaya bağlı koagulum olduğu izlendi. Ultrasonografide makat prezentasyonlu intrauterin gelişme geriliği olan bir fetus ve plasenta previa totalis izlendi. Fetusta hepatosplenomegali, asit, yaygın skalp ve cilt ödemi, plevral ve perikardiyal efüzyon

mevcuttu. Hastanın tansiyonu 100/45, nabzı 100/dk, Het 28.8%, trombosit 165000/m. BUN 8 mg/dl, kreatin 0.62 mg/dl, albumin 2.1 gr/dl, total protein 4 gr/dl, total bilirubin 1.9 mg/dl, indirekt bilirubin 1.1 mg/dl, LDH 332 U/l, AST 32 U/l, ALT 13 U/l, Na 129 mmol/l, K 4.3 mg/dl idi. İdrarda protein eser olarak saptandı. Hastanın etkin kontraksiyonlarının olması üzerine hasta hidrate edildi. NST nonreaktif idi. 24 saat ara ile 12 mg betametazon intramuskuler uygulandı. Hastanın kan grubu A Rh(-), eşinin ise A Rh(+) idi. Gebeliğin 10. haftasında yapılmış olan indirekt coombs testinde 1/8 titrasyonunda pozitiflik saptanmış, ancak dört ay sonra tekrarında negatif sonuç gelmişti. Altı ve 8 aylık iki adet intrauterin fetal ölüm hikayesi olan hasta ilk iki gebeliğinde Anti-D immunoglobin yapıldığını, ancak sağlıklı bebek ile sonuçlanan son gebeliğinde Anti-D uygulamasından emin olmadığını ifade etti. Tekrar istenen indirekt coombs testi yine pozitif idi.

İki gün takip edilen hastanın durumunun giderek bozulması, idrarda 3(+) proteinüri olması, tansiyonunun 140/100'e yükselmesi, masif ödem gelişmesi, idrar çıkışının oligürik olması ve fetal

ZEYNEP KAMÎL TIP BÜLTENÎ CÎLT: 39 YIL : 2008 SAYI: 3

iyilik halinin non stres testte bozulması üzerine gebeliğin sonlandırılması kararı verildi ve sezeryanla 1. dakika apgarı 2, 5. dakika apgarı 0 olan 1750 gram, 30 cm ölçülerinde hidropik bir kız bebek doğurtuldu (resim 1).

Resim 1: İleri derecede hidropik bebek



Plasenta ödemli, yer yer nekrotikti. Bebek kan grubu A Rh(-), direkt coombs negatif idi. Peroperatif bir ünite taze kan verildi. Postoperatif 1. günde tansiyonunun 170/100 olması üzerine 10 mg amlodipin başlandı. Hct %20.5, PT 12.6, aPTT 41, albumin 1.5 g/dl, total protein 3.2 g/dl, karaciğer ve böbrek fonksiyonları normaldi. 2 ünite taze donmuş plazma, 1 ünite taze kan transfüze edildi. Solunum sıkıntısı gelişen ve batını distandü olan hastaya çekilen batın bilgisayarlı tomografide bilateral plevral ve minimal perikardiyal efüzyon, periportal ödem, bilateral parakolik minimal sıvı, ince bağırsakların dilate ve ver ver sıvı içermekte olduğu izlendi,. Bacak ve karın cildinde yoğun ödem mevcuttu. Furosemid 2x1 ve human albumin 2x1 verildi. Postoperatif 6. günde ateşinin 38.8 °C, uterin hassasiyet ve kötü kokulu akıntısının olması üzerine postpartum endometrit tanısı ile klindamisin-gentamisin kombine antibiyoterapi başlandı. Total proteini 5.3 g/dl, albumini 2,6 g/dl'e yükselen hasta, postoperatif 9. günde iyi durumda taburcu edildi...

TARTIŞMA

Mirror sendromu fetus ve anne için önemli ölçüde morbidite ve mortaliteye yol açmaktadır. Etiyolojide masif fetal hidropsa yol açan her türlü immünolojik ve non immünolojik faktör rol oynamaktadır. Literatürde parvovirüs enfeksiyonu (3,4), plasental koryoanjiyom (2),

Galen veni anevrizması (5), Ebstein anomalisi (6), ve fetal aritmi (7) nedeniyle gelişen mirror sendromu olguları yayınlanmıştır. Maternal semptomlar feto-plasental hastalığa bağlı olarak gelişir. Fetus, plasenta ve annede ödem olması patognomonik bulgudur. Masif ödem, ürik asit seviyesinde artış, dilusyonel anemi, hipoproteinemi, hafif proteinüri, artmış kan basıncı, hafif yüksek transaminaz seviyesi, renal disfonksiyon ve elektrolit bozukluğu (potasyumda artış, sodyumda azalma) görülür. Ayırıcı tanıda preeklampsi ve HELLP sendromu yer alır. Hemoliz ve trombositopeni olmaması ile HELLP sendromundan, anemi ve hipoproteinemi ile karakterize hemodilusyon ile preeklampsiden ayrılır (8).

Patofizyoloji tam olarak bilinmemektedir. Plasenta histolojik olarak incelendiğinde immatür hidropik koryonik villuslar izlenmektedir (1,6). Trofoblastlarda özellikle de Langhans tabakasında proliferasyon görülmektedir (1). Maternal hipertansiyon, ödem ve biyokimyasal değişiklikler muhtemelen plasental iskemiyi kompanse etmek için gelişmektedir. Gherman ve ark.(9) tarafından yayınlanan bir olgu sunumunda da, artmış hCG seviyeleri, hiperproliferatif trofoblast ve plasentada direnç artışı şeklinde ortaya çıkan plasental iskeminin etyolojide yer alabileceği savunulmuştur. Mirror sendromunda, maternal semptomlara yol açan ve düzeltildiği zaman hem maternal hem de fetal iyileşmeyi sağlayan bir fetal patoloji mevcuttur. İntrauterin kan transfüzyonlarıyla fetal aneminin düzeltildiği konjenital parvovirus enfeksiyonu (3) ve kardiyoversiyonla tedavi edilen fetal supraventriküler taşikardi (10) olguları, iyileştirilebilen mirror sendromuna iyi birer örnektir. Fetal prognoz kalp yetmezliği nedeniyle kötüdür. Fetal hidropsun spesifik nedeni belirlenemediği ve tedavi edilemediği hallerde fetal ölüm ve maternal komplikasyonları önlemek amacıyla hemen gebeliği sonlandırmak gerekmektedir. Hidropsun sadece bir fetusta olduğu dikoryonik ikiz gebeliklerde, hidropik fetusun spontan kaybı (11) ya da selektif terminasyonuyla (12) maternal durumun kısa bir süre içinde düzeldiği, gebeliğin terme kadar sağlıklı bir şekilde devam ettiği gözlenmiştir.

ZEYNEP KAMÎL TIP BÜLTENÎ CÎLT: 39 YIL : 2008 SAYI: 3

Olgumuz mirror sendromunun tipik özelliklerini taşımaktaydı. Etyolojide RH uygunsuzluğu düşünülmüş olmakla beraber indirekt Coombs testlerinin çelişkili gelmesi etyolojide kesin bir sebep orta koymayı olası kılmamıştır. Dolayısıyla olgumudaki fetal hidropsun tedavisi mümkün olmamıştır. Hem maternal hem fetal durumun bozulması nedeniyle gebeliği sonlandırmak gerekti. Fetusta ileri derecede hidrops olması nedeniyle doğum sonrası bebeğin yaşaması mümkün olmamıştır. Doğum sonrası annede mevcut preeklampsi benzeri durum semptomatik tedavi ile tedavi edilebilmiş ve anne postoperatif 9. günde ancak tedavi taburcu edilebilmiştir.

Özetle Mirror sendromu nadiren görülen, hidropsun nedenine bağlı olarak bazen tedavi edilebilen, hem anne hem de fetus açısından son derece ciddi bir durumdur.

KAYNAKLAR

- 1. Kaiser IH. Ballantyne and triple edema. Am J Obstet Gynecol 1971 May 1;110(1):115-120.
- 2. Dorman SL, Cardwell MS. Ballantyne syndrome caused by large a placental chorioangioma. Am J Obstet Gynaecol 1995;173:1632-1633.
- 3. Duthie SJ, Walkinshaw SA. Parvovirus associated fetal hydrops: reversal of pregnancy induced proteinuric hypertension by intrauterine fetal transfusion. Br J Obstet Gynaecol. 1995 Dec; 102(12):1011-1013.
- 4. Zaki M, Greenwood C. The spontaneous reversal of pre-eclampsia associated with parvovirus-induced hydrops and the placental theory of preeclampsia: a case report. BJOG.2003 Dec;110(12)1125-1126.
- 5. Ordorica SA, Marks F. Aneurysm of the vein of Galen: a new cause for Ballantyne syndrome. Am J Obstet Gynecol 1990 May; 162(5):1166-1167.
- 6. Carbillon L, Oury JF. Clinical biological features of Ballantyne syndrome and the role of placental hydrops. Obstet Gynaecol Surv 1995;52:310-314.
- 7. Department of Obstetrics and Gynaecology, Hadassah University Hospital, Jerusalem, Israel. Fetal ventricular tachycardia associated with

nonimmunological hydrops fetalis. A case report. J Repro Med 1990;35:292-294.

- 8. Alex C.Vidaeff, Patti J. Ross. Gigantomastia Complicating Mirror Syndrome in Pregnancy. American College of Obstetricians and Gynecologists 2003 May, 101(5), 1139-1142.
- 9. Gherman RB, Incerpi MH. Ballantyne syndrome: is placental ischemia the etiology? J Matern Fetal Med. 1998 Sep-Oct;7(5):227-229.
- 10. Midgley DY, Harding K. The mirror syndrome. Eur J Obstet Gynecol Rep Biol 2000;88:201-202.
- 11. Jouko P. Pirhonen, Tom W. Hartgill. Spontaneous reversal of mirror syndrome in a twin pregnancy after a single fetal death. Eur J Obstet Gynecol Rep Biol 2004;116:106-107.
- 12. Heyborne KD, Chism DM. Reversal of Ballantyne Syndrome by selective second-trimester fetal termination. A case report. J Reprod Med 2000;45:360-362.