

FÖTUSDA CERRAHİ

Fuat Güler* • Aydın Yağmurlu* • Haluk Gökçora*

ÖZET

Fötüsda tanının mantıksal bir uzantısı fötüs cerrahisidir. Son 30 yıldır insan fetüslerinde uygulanması için yoğun çaba vardır. Bu zaman süresince teknik engeller aşılmış ve bir çok fetal bozukluğun doğal gelişimi sağlanmıştır. Tıkayıcı üropati, diyafragmatik herni, kistik adenomatoid malformasyon, sakrokoksigeal teratom gibi belirli hastalıklarda ilerleme kaydedilmiştir. Yapısal konjenital malformasyonların çoğu, fötüs ve yeni doğanlarda sakat bırakıcıdır, yada ölümle sonuçlanır. Rutin obstetrik ultrasonografi, bir çok doğumsal anomalinin tanısını sağlamış ve tedavisini değiştirmiştir.

Anahtar kelimeler: Fötal cerrahi, tıkayıcı üropati, diyafragma hernisi, kistik adenomatoid malformasyon, sakrokoksigeal teratom.

SUMMARY

Fetal Surgery

Fetal surgery is a logical extension of fetal diagnosis. It has been developed for the humans being fetuses for the past 30 years. Technical obstacles have been mostly overcome and the natural history of many fetal disorders has been defined. A select group of disorders amenable to potential improvement by fetal treatment has been identified including fetal urinary tract obstruction, cystic adenomatoid malformation, diaphragmatic hernia and sacrococcygeal teratoma. Many congenital structural malformations have debilitating or lethal consequences in the fetus or neonate. Routine obstetric sonography has changed the management of many congenital anomalies.

Key words: Fetal surgery, urinary tract obstruction, congenital cystic adenomatoid malformation, diaphragmatic hernia, sacrococcygeal teratoma.

İlk medikal fetal tedavi örneği, 1963'te Sir William tarafından Rh izoimmünizasyonunda prenatal transfüzyon yaparak gerçekleştirmiştir (1). Bazı endokrin ve enzimatik bozukluklarda (hemoglobinopatiler, immün yetmezlik hastalıkları) uterus içi kök hücre transfüzyonu ile prenatal tedavi edilmeye başlanmıştır.

Fötal cerrahi çok daha invazivdir. Potansiyel endikasyonlar fetal organ gelişimini geridönüşüz olarak bozan sınırlı hastalıklar için geçerlidir. Uterus içi fetal ölüm, ölü doğum veya doğum sonrası uzun süre yoğun bakım ünitesinde bakım görme, bazı yaşamı tehdit eden sorunların postnatal tedaviyle geç kalındığını göstermektedir. Fötal cerrahinin çekiciliği girişim yapılmazsa ölümle sonuçlanabilecek olayları engelleyebilme olasılığıdır. Harrison ve arkadaşları, ilk açık fetal ameliyatı 1982 yılında 21 haftalık fötüse tıkayıcı üropati nedeniyle bilateral üreterostomi gerçekleştirerek yapmışlardır (2).

Hava yolu tıkanıklığı tehdidi altında olan fötüslerde, sistemik bir yaklaşım, "exutero intrapartum the-

rapy" (EXIT) işlemi geliştirilmiştir (3). Bu işlem diğer anomalilere yaklaşımda 1 saatlik bir zaman kazandırmıştır.

Maternal-fetal risk/fayda değeri: Açık fetal cerrahi için risk-fayda değerlendirilmesi, anne sağlığı göz önünde bulundurularak fötusa sağlayacağı yarar düşünülerek yapılır. Fetus için, işlemin riski; fatal veya çok ciddi sakat bırakabilecek bir sorunun olası çözümüdür. Anne için; anestezi, laparotomi ve sezaryen riskleri yanında daha sonrası hamilelikleri sırasında sorun oluşturup oluşturmadığıdır. Anne, ayrıca erken doğum eylemini önlemek için kullanılan tokolitik ajanların komplikasyonlarında riski altındadır. Cerrahi girişime multidisipliner bir yaklaşımla; anne ve baba ile ayrıntılı tartışılarak karar verilmelidir.

Bugüne kadar elde edilen deneyimlere göre, fetal cerrahi sonrası anne sağlığı genelde iyi olmuştur; hiç bir maternal ölüm olmamış ve çok az komplikasyon gözlenmiştir (Tablo 1). Amniotik sıvı kaçağı ilk dene-

* Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Cerrahisi Anabilim Dalı

Tablo1. Açık fetal cerrahide maternal sonuçlar (4)

	Ortalama	Sınırları
Maternal yaş (yıl)	26	18-35
Gestasyon yaşı (hafta)	24	17-28
İnterval (hafta)	4	1-15
Maternal komplikasyonlar		
Erken doğum	70(%100)	
Anne ayna sendromu	2(%3)	
Akciğer ödemi	2(%3)	
Amniyotik sıvı kaçağı	5(%7)	

yimlerde daha fazla sayıda gözlenirken, uterusu kapatma tekniklerindeki gelişmelerle bu komplikasyon daha seyrekleşmiştir. Erken doğum eylemi önüne geçilememiştir. Hiperdinamik, preeklampitik bir durum olan "Anne ayna sendromu" nedeni tam bilinmeyen anne hayatını tehdit edici bir durumdur. Ayna denmesinin nedeni fötusun hasta durumunu yansıtır. 70 adet insan fötüsü güvenli bir şekilde doğmuştur. Maternal ölüm olmamış. Preterm doğumu engelleme amacıyla yapılan işlemler bazı morbiditelere neden olmuştur (4).

Araştırmacılar sınırlı sayıda anatomik malformasyon fetal cerrahiye uygun bulurlar. Eğer fetal cerrahi riski postnatal tedavi riskinden matematiksel bir çıkartma işlemi gibi azaltılırsa fetal cerrahi için olası endikasyonlar artacaktır.

Konjenital hidronefroz: İlk başarılı fetal cerrahi girişimidir. Unilateral veya bilateral olabilir. Tek taraflı hidronefroz fetal cerrahi için endikasyon değildir. Erkeklerde bilateral ise neden genellikle posterior üretral valvidir. Uterus içi bilateral obstrüksiyon renal dizplazi ve oligoamniyos'a sekonder pulmoner hipoplazi gelişmektedir.

Bilateral hidronefroz kuzu modeli, kuzu urakus'unu bağlayıp üretrayı tıkaşlar. Kuzulardan bazıları uterus içi suprapubik vezikostomi (veziko-amniyotik şant) ile dekompanse edilmiştir. Tedavi edilmeyenlerde hipoplazik akciğere bağlı çoğu ölü doğmuştur. Tedavi edilenlerde prognoz daha iyi seyretmiştir. Uterus içi müdahale edilen 9 kuzu fötusundan 7'si canlı doğmuş ve çok hafif respiratuvar zorluk olmuştur (4).

Son on yılda 8 insan fötusuna açık vezikostomi yapılmıştır. Bunlarda yaşayan üçünden ikisinin renal fonksiyonları normalleşmiştir (4). Fötoskopideki gelişmeler, kateter tasarımındaki gelişmeler veziko amniyotik şantla uzun dönem drenajı olanaklı kılmaktadır.

Uterus içi dekompresyon amniyotik sıvıyı yerine koyarak pulmoner hipoplaziyi düzeltirken, renal dizplaziyi düzeltip düzeltilmediği kanıtlanmalıdır.

Diyafragma hernisi:Basit bir defekt olmasına karşın fötusta önemli değişikliklere neden olur. Düşük oranda etkilenenler modern cerrahi yöntemlerle yaşatılabilmektedir. Ancak fötusların çoğu doğum sonrası ciddi pulmoner hipoplaziden kaybedilmektedir.

Deneyisel kuzu modelleri; uterus içi tedavi ile pulmoner hipoplazi geriye döndürülmüştür. İnsan deneylerinde bu teyit edilememiş ve bazı teknik sorunlarla karşılaşmıştır. Örneğin sol taraf hernilerde karaciğer sol loba da toraks içine girer, redüksiyon sırasında duktus venosus kompresyonu gelişmesine ve bu nedenle fetuslar kaybedilmiştir (4). Toplam 20 olgunun ancak 4'ü yaşatılabilmıştır.

Prenatal tanılılarda acık tamir prognozda düzelme sağlamamaktadır. Fetal koyun modellerinden geliştirilen PLUG (plug the lung until in growth=gelişene kadar akciğeri tıkama prosedürü) insan fetuslarında kullanılmaya başlanmıştır (5). Fetoskopik teknikle trakeal obstrüksiyon yapılabilir ve böylece preterm doğum eylemi riski azaltılmış olur (6).

Wilson ve arkadaşları; laringeal mekanizma ile yapılan akciğer sıvısını, fetal kuzu modelinde trakeal oklüzyon yaparak pulmoner hipoplazinin düzeldiği ve akciğerin normal geliştiğini göstermişlerdir. Amerikada 3 merkezde de trakeal oklüzyon başarılı bir şekilde uygulanmaktadır. Bu vakaların sayısı çok azdır (4).

Kistik adenomatoid malformasyon(KAM): Postnatal solunum sıkıntısı, rekürrent enfeksiyonla seyreder. Cerrahi tedavi kürativedir. Makrokistik (>5mm) formu prognozu daha iyidir. Mikrokistikse hidrops ve fetal ölüme yol acar, kendiliğinden gerileyebilir. Büyük bir kist, fetal özofagusu baskılayarak, fötusun amniyotik sıvıyı yutmasını azaltır, polihidroamniyosa yol açar. Akciğer kompresyonu pulmoner hipoplaziye yol açar; vena kava veya kardiak kompresyon fetal hidrops ve ölüm ile sonuçlanır. Fetal kuzu modelleri kistin in utero çıkarılması teknik olarak kolaydır. Bu tedaviyle hidrops geriler. Etkilenmiş akciğerin normal olarak geliştiği gösterilmiştir (4). Prenatal tanı küçük izole lezyonlar postnatal rezeksiyonla tedavi edilmektedir. Prematür fötusta hidrops gelişirse in-utero onarım için adaydır. 12 yıl içinde antenatal USG ile tanı konan 90 KAM vakası yayınlanmıştır (7). Hidropsu olmayan 49

fötüs, prenatal takip edilmiş ve doğum sonrası başarılı bir şekilde rezekt edilmiştir. 41 hidropslu vakanın 9'unda abortus, 15'i perinatal ölümle sonuçlanmıştır. 17'sine fetal cerrahi tedavi uygulanmıştır. Hidropslu 11 fetusa, 21-27'nci gebelik haftasında fetal cerrahi rezeksiyon uygulanmış ve 6'sı kurtulmuştur. Kurtulmayanlar çok ileri derecede hidropsliydu ve intraoperatif ölmüştür. Tek büyük uniloküler kisti olan 6 fütüse torako-amniotik şant perkutan yerleştirilerek tedavi edilmiştir; 5'i kurtulmuştur. Başarılı uterus içi KAM tedavisi sonrası hidrops düzelmiş ve kalan gestasyon haftalarında yeterli akciğer büyümesi olmuştur (7).

Sakrokoksigeal teratom: Çoğu asemptomatiktir. Büyük erken gestasyonel teratom tesbit edilenlerde plesantomegali, hidrops, fetal ölüm görülmektedir. Bu hastalarda Dupleks USG ile yüksek debili kalp yetmezliği gösterilmiştir. Buda bu tümörlerde vasküler kacak hipotezini desteklemektedir. Hidrops gelişen bu

tür olgularda uterus içi tümör rezeksiyonu hayat kurtarıcıdır. Bugüne kadar 5 hidropslu sakrokoksigeal teratom vakasına fetal cerrahi uygulanmıştır (4). Dördünde hidrops gerilerken 1 olgu da erken doğum eylemi sonrası kaybedilmiştir.

SONUÇ

Fetal cerrahinin amacı belirgin maternal ve fetal risk taşıyan prenatal tanı konulan hastalıkları düzeltmektir. Erken doğum eylemi en büyük problemi oluşturmaktadır. Yeni cerrahi teknikleri, fizyolojik destek sistemleri ve efektif tokoliz ile maternal ve fetal risk azaltılırsa fetal cerrahi de patlama beklenmektedir. Etik sorunlar hala tartışmalıdır. Fetal düzeltilebilir anormalliklerin listesi, fizyopatolojisi ve gidişatı perinatalojist, neonatalojist ve pediatrik cerrahlar tarafından büyümektedir. Her bir lezyondaki cerrahi deneyim tekrar gözden geçirilmeli ve fetal cerrahinin maternal riski tartışılmalıdır.

KAYNAKLAR

1. Liley AW: Intrauterine transfusion of fetus in hemolytic disease. Brit Med J, 1963; 2:1107-9
2. Clewell WH, Johnson ML, Meier PR: A surgical approach to the treatment of fetal hydrocephalus. N Engl J Med 306:1320-5, 1982
3. Harrison MR, et al. Operating on Support: The Ex Utero Intrapartum Treatment Procedure. J Pediatr Surg 32: 227-231, 1997
4. Farmer DL: Fetal Cerrahi: A brief review. Pediatr Radiol 28: 409-413, 1998
5. Hedrick MH, Estes JM, Sullivan KM, et al: Plug the lung until it grows(PLUG):A new method to treat congenital diaphragmatic hernia in utero. J Pediatr Surg 29: 612-617, 1994
6. Deprest JA, Lerut TE, Vandenberghe K.:Operative Fetoscopy:New Perspective in fetal Therapy. Prenatal diagnosis 17:1247-1260, 1997
7. Quinn TM, Adzick NS: Fetal surgery. Obstetrics and Gynecology Clinics of North America 24:143-157, 1997