

Hidropisia Fetal

Patologia do Passado, Presente e... Futuro?

Estudo Retrospectivo

Maria José Cálix¹, João Neves¹, Rui Pinto¹, Anabela João¹, Jacinto Torres¹, Manuela Mateus¹, Anabela Gomes¹

RESUMO

Introdução: A hidropisia fetal define-se por uma acumulação anormal de fluido intersticial no feto. Descrita inicialmente como uma entidade patológica única, Ballantyne em 1892 levantou a hipótese de representar um estado final comum a uma variedade de processos patológicos diferentes. Potter distingue 2 tipos: imune (mais frequente na era prévia à utilização da RhoGAM) e não imune (implicada actualmente em cerca de 90% dos casos). Apesar de todos os avanços de diagnóstico, a hidropisia fetal continua a ser uma entidade desafiante na medicina perinatal. O objectivo deste estudo foi analisar os casos de hidropisia fetal numa Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais (UCIN), para avaliação de etiologia, morbilidade e mortalidade.

Pacientes e métodos: Os autores apresentam cinco casos de hidropisia fetal tratados numa Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais entre Setembro de 2005 a Janeiro de 2009, ilustrativos de diferentes etiologias.

O estudo baseou-se na análise retrospectiva dos processos das mães e recém-nascidos, com avaliação dos dados obstétricos e neonatais.

Resultados: De Setembro de 2005 a Janeiro de 2009 foram internados na Unidade 1923 recém-nascidos dos quais cinco com diagnóstico de hidropisia fetal. Destes, três casos foram de causa não imune (fibromatose generalizada congénita; diabetes materna e cardiomiopatia dilatada; quilotórax congénito), um caso por iso-imunização Rh e o outro de causa idiopática.

Só um dos casos tinha diagnóstico pré-natal. A mortalidade na nossa série foi de 40%.

Conclusão: Apesar da melhoria no diagnóstico e abordagem terapêutica, a elevada taxa de morbilidade e mortalidade permanece, sendo de extrema importância o diagnóstico pré-natal precoce. Este permite determinar a etiologia, antecipar problemas, tomar decisões clínicas de acordo com o prognóstico esperado e também o aconselhamento genético/DPN. Uma boa coordenação multidisciplinar, envolvendo neonatologistas, obstetras e patologistas é essencial.

Palavras-chave: hidropisia fetal, hidropisia imune, hidropisia não imune, isoimunização, quilotórax, fibromatose generalizada congénita

Nascer e Crescer 2009; 18(4): 261-266

INTRODUÇÃO

Descrita inicialmente como uma entidade patológica única, Ballantyne em 1892 levantou a hipótese de representar um estado final comum a uma variedade de processos patológicos diferentes⁽¹⁾.

Contudo, apesar de todos os avanços de diagnóstico, a hidropisia fetal (HF) continua a ser uma entidade desafiante na medicina perinatal⁽²⁾, caracterizada por edema subcutâneo e acumulação de fluido em dois ou mais compartimentos corporais, incluindo ascite, derrame pleural e pericárdico⁽¹⁻⁷⁾.

O primeiro sinal ecográfico de HF na gravidez (entre as 11 e 15 semanas de idade gestacional) é frequentemente a presença de edema cutâneo generalizado, nomeadamente ao nível da região cefálica e nuca^(3,4,8). O derrame pleural é raramente diagnosticado antes das

15 semanas de idade gestacional (IG). A presença de polihidrâmnios e espessamento da placenta são outros sinais ecográficos que se associam a esta entidade^(1,3-5).

Até à introdução da profilaxia com imunoglobulina (Ig) Rhesus nas mães de risco, a causa mais comum de HF era a isoimunização⁽⁴⁾, frequentemente envolvendo os antigénios do grupo Rhesus. O sucesso do diagnóstico pré-natal e dos programas de prevenção de isoimunização^(5,6), fizeram com que, actualmente, a principal causa de HF seja a não imune (correspondendo a cerca de 90% dos casos de hidropisia)^(4-7,9-11) ou relacionada com antigénios dos grupos sanguíneos secundários, sendo a doença por isoimunização Rh uma causa rara de HF.

A hidropisia fetal não imune (HFNI) pode estar associada a diversas etiologias como cardiovasculares, respiratórias, cromossomopatias, síndrome de transfusão feto-fetal, anemia, doenças infecciosas e causas metabólicas^(1-5,7,10). Contudo, mesmo com investigações exaustivas pré e pós-natais, incluindo exame anatómico-patológico pós-mortem do feto, cerca de 26% dos casos permanecem sem etiologia definida^(5,6).

Apesar dos avanços no plano diagnóstico e ao nível da abordagem terapêutica, a HF continua associada a elevadas taxas de morbilidade e mortalidade, correlacionadas com a etiologia e a idade gestacional no momento do diagnóstico^(1,2,4-7,9).

O objectivo deste estudo foi analisar os casos de hidropisia fetal numa Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais, entre Setembro de 2005 e Janeiro de 2009, ilustrativos de diferentes etiologias.

¹ Unidade de Neonatologia – CH Vila Nova de Gaia e Espinho, EPE



Figura 1



Figura 2



Figura 3



Figura 4

PACIENTES E MÉTODOS

A Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais (UCIN) insere-se num hospital de Apoio Perinatal Diferenciado, com um centro de diagnóstico pré-natal e de seguimento de gravidez de alto risco. Os autores apresentam cinco casos de hidropisia fetal admitidos na UCIN, no período de Setembro de 2005 a Janeiro de 2009, ilustrativos de diferentes etiologias. O estudo baseou-se na análise retrospectiva dos dados constantes nos processos das mães e RN.

Caso clínico 1

Mãe de 23 anos, saudável, grupo O Rh positivo com Coombs Indirecta negativa, IVG IIP (1ª gestação sem intercorrências, e 2 abortamentos espon-

tâneos no 1º trimestre). Gestação actual mal vigiada, com recurso esporádico à urgência de Obstetrícia. Numa ecografia realizada às 33 semanas, constatado “aumento do volume do líquido amniótico (LA)”. As serologias maternas então realizadas não mostraram alterações. Por falta de assiduidade às consultas agendadas, não se procedeu a investigação adicional.

Parto de cesariana (traçado cardiotocográfico com baixa variabilidade / estado fetal não tranquilizador) às 36 semanas de idade gestacional (IG). RN do sexo feminino, com Índice de Apgar 4/5/6 e peso de 2720gr.

Apresentava palidez cutânea acentuada e edema generalizado, constata-se ainda a presença de múltiplos

nódulos violáceos dispersos pelo corpo (diâmetro inferior a 0,5cm) (figura 1), tumefacção cervical à direita (figura 2) e uma lesão polipóide, eritematosa no bordo direito da língua (figura 3).

Admitida na UCIN e, apesar de ventilada com parâmetros altos, manteve baixas saturações transcutâneas de O₂, bradicardia sustentada e tensão arterial não mensurável.

A radiografia toracoabdominal revelou hipotransparência pulmonar particularmente à direita, conglomeração central de ansas e hipotransparência abdominal à periferia (figura 4).

Realizadas toracocentese, paracentese e pericardiocentese com drenagem de líquido serohemático (50ml+50ml) das duas primeiras cavidades.

Apresentava acidose mista grave, anemia (Hgb 7,8g/dl, Hct 24,3%) e hipoglicemia (19mg/dl).

Paragem cárdio-respiratória sem resposta às manobras reanimação, tendo-se verificado o óbito cerca de 1h de vida.

Colhidas amostras de sangue, líquido ascítico, pleural e fragmentos de pele do RN. O grupo sanguíneo era A Rh negativo, com teste de Coombs directo negativo. Os estudos bacteriológicos revelaram-se estéreis e o rastreio do grupo TORCH foi negativo. O cariótipo foi 46 XX e o estudo metabólico alargado não revelou alterações.

O exame anátomo-patológico da placenta revelou um peso superior ao esperado para a IG, com superfície fetal edemaciada e sinais de imaturidade e isquemia aguda. No RN verificada a presença de múltiplos nódulos branco-amarelados de distribuição difusa com envolvimento pulmonar maciço, cardíaco, hepático, gastrointestinal, genito-urinário e dos tecidos moles. Apresentava ainda derrame pleural e ascite sero-hemática de 13 e 20ml, respectivamente.

Histologicamente, as lesões nodulares descritas correspondiam a neoplasias de padrão epitelióide ou fusiforme, de origem multifocal, que ao exame ultraestrutural e imunohistoquímico com a vimentina e actina sugeriam miofibroblastos, concluindo tratar-se de uma *Fibromatose congénita generalizada*.

Caso clínico 2

O segundo caso reporta-se a um RN do sexo masculino, filho de mãe A Rh positivo, obesa, com hábitos tabágicos pronunciados, com um quadro de insuficiência mitral severa (congénita).

Tratava-se de uma 4ª gestação (3 filhos saudáveis), apresentando serologias sem alterações. As ecografias realizadas (1º e 3º trimestre) não descreviam alterações. A grávida foi transferida às 37 semanas e 5 dias de um Centro de Cuidados de Saúde Primários (2 dias antes do parto), por diabetes gestacional mal controlada e insuficiência cardíaca de agravamento progressivo.

Na admissão hospitalar, a ecografia mostrou macrossomia fetal e hidrâmnios, motivo pelo qual foi realizada cesariana.

Nasceu com Índice de Apgar de 2/7/10 e peso de 4950g; Transferido para a UCIN em ventilação mecânica e hemodinamicamente estável. Mostrava palidez cutânea, sufusões dispersas e edema generalizado. Apresentava ainda sopro cardíaco e distensão abdominal marcada.

Do estudo analítico inicial realizado, a salientar trombocitopenia (plaquetas 89.000/uL), glicemia de 55mg/dl e PCR de 5,18mg/dl.

A radiografia toracoabdominal mostrou cardiomegalia, hipotransparência abdominal difusa e escassas ansas em posição central e as ecografias abdominal e torácica revelou a presença de ascite, ligeira hepatoesplenomegalia e derrame pleural de pequeno volume na base direita. Ecocardiograma com hipertensão pulmonar, insuficiência aórtica e mitral ligeiras com boa função ventricular, sem derrame pericárdico.

Necessidade de ventilação mecânica durante 30h e de O₂ suplementar até D3. Períodos de polipneia e esforço respiratório até D7. Hipoglicemias com necessidade de aportes de glicose endovenosa elevados (até 11,5 mg/Kg/min) até D8. A reavaliação ecocardiográfica realizada em D7 evidenciava hipertrofia concêntrica do VE não obstrutiva, com HTP ligeira (miocardiopatia hipertrófica).

Agravamento progressivo da trombocitopenia (valor mínimo de plaquetas 39.000/uL em D6) tendo feito transfusão de concentrado de plaquetas.

Melhoria clínica progressiva, tendo tido alta em D26 orientado para a consulta de Neonatologia, onde mantém vigilância.

Caso clínico 3

RN do sexo feminino, transferida de um Hospital Distrital via INEM-RN com cerca de 3h de vida, para a UCIN por hidropisia fetal de etiologia desconhecida.

Mãe de 31 anos, saudável, A Rh negativo, IIIIG IIIP (2ª gestação - nado-morto), às 39 semanas, de causa desconhecida).

Gestação vigiada num Centro de Cuidados de Saúde Primários, sem intercorrências. Serologias maternas sem alterações. Realizou 4 ecografias descri-

tas como normais e 2 testes de Coombs Indirecta que foram negativos, não tendo efectuado Ig anti-D.

Cesariana às 40 semanas, por estado fetal não tranquilizador. Índice de Apgar de 3/8/8 e peso de 2650g.

No Hospital de origem iniciou ventilação mecânica, suporte aminérgico, antibioterapia e transfusão de glóbulos rubros por anemia (Hgb 5,3g/dl). Excluída cardiopatia congénita estrutural.

À entrada apresentava palidez cutâneo-mucosa acentuada, petéquias dispersas na face, tronco e raiz dos membros, escleroedema e edema generalizado. Abdómen distendido, tenso e de difícil palpação.

A radiografia toracoabdominal mostrou cardiomegalia; infiltrado heterogéneo no pulmão direito, pneumotórax à esquerda e hipotransparência abdominal periansas (figura 5).



Figura 5

A ecografia torácica e abdominal revelou uma lâmina de líquido pleural à direita e de ascite peri-hepática e na goteira parieto-cólica esquerda. O fígado e o baço tinham dimensões no limite superior da normalidade e textura homogénea.

No estudo analítico realizado à entrada observou-se trombocitopenia (40000/uL), anemia (6,5g/dl), acidose metabólica e PCR de 7,32mg/dl. Fez transfusão de plaquetas, glóbulos rubros e correcção do equilíbrio ácido-base.

Manteve instabilidade hemodinâmica com necessidade de suporte aminérgico nos 1^{os} dias de vida e ventilação mecânica até D16. Insuficiência renal oligúrica (creatinina máxima de 1,8mg/dl e ureia de 72mg/dl em D5), que normalizou em D11. Manteve trombocitopenia recorrente com normalização da contagem de plaquetas em D12.

Hiperbilirrubinemia de agravamento progressivo com necessidade de exsanguíneo-transusão em D1 e em D3 mantendo fototerapia até D6. Informação do hospital de origem do grupo sanguíneo do RN, A Rh positivo, com teste de Coombs directo positivo (4/4). Pedido à mãe o teste de Coombs indirecto que se revelou positivo com títulos elevados. Melhoria clínica progressiva com alta em D25 de vida com o diagnóstico de hidropisia fetal imune por iso-imunização Rh.

Caso clínico 4

RN do sexo masculino, transferido de um Hospital Distrital via INEM-RN com cerca de 7h de vida, para a UCIN por hidropisia fetal de etiologia desconhecida.

Mãe de 29 anos, A Rh positivo, IG IP, com hipertiroidismo, sem medicação desde há um ano. Gestação vigiada num Centro de Cuidados Primários de Saúde; referência a aumento do volume do LA na ecografia realizada às 20 semanas, não observado posteriormente; ecocardiograma fetal sem alterações. Serologias maternas normais.

Parto por cesariana (traçado cardiotocográfico pouco reactivo) às 35 semanas. Índice de Apgar 0/4/4, tendo sido entubada de imediato, procedendo-se a massagem cardíaca e administração de adrenalina. Peso de 3000g.

Admitido na UCIN ventilado mecanicamente, com baixas saturações transcutâneas de O₂ e hipotenso apesar de suporte aminérgico. Transusão de glóbulos rubros iniciada no Hospital de origem por anemia grave (Hgb 4,3g/dl).

Apresentava-se em anasarca, palidez cutâneo-mucosa com petéquias dispersas, fâcies grosseira com membros superiores curtos, abdómén distendido com fígado palpável na fossa ilíaca direita e baço 3cm abaixo do rebordo costal.

A radiografia torácica revelou hipotransparência pulmonar generalizada e cardiomegalia. O ecocardiograma mostrou razoável função ventricular e dilatação das câmaras direitas com insuficiência tricúspide. A ecografia abdominal confirmou hepatomegalia com textura heterogénia com áreas hipoeogénicas mal delimitadas; rins hipereogénicos sugerindo nefropatia não obstrutiva; pequena quantidade de líquido interperitoneal, inter-ansas e peri-hepático; pequena lâmina de líquido pericárdico, sem derrame pleural.

Analicamente mantinha anemia (Hgb 6,9g/dl, Hct 20,6%) e eritroblastose (208.926/uL), acidose metabólica grave (apesar da correcção com bicarbonato), hiperlactacidemia (6,8mmol/L) e elevação da ferritina (>100.000ng/ml). Esfregaço sanguíneo com displasia acentuada de todas as linhas celulares e fragmentos de plaquetas (plaquetas gigantes). Alterações da função hepática (TGO 7.268 UL; TGP 673 U/L; DHL 51.264 U/L; BT 7,71 mg/dl; BD 1,89 mg/dl). Rastreio séptico negativo.

Clinicamente manteve-se hipotenso e oligo-anúrico, sem resposta ao tratamento. Convulsões clónicas controladas com fenobarbital, mostrando a ecografia transfontanelar edema cerebral generalizado.

Iniciou exsanguíneo-transusão, verificando-se diminuição acentuada das saturações e bradicardia com paragem cardio-respiratória sem resposta às manobras reanimação, tendo-se verificado o óbito cerca das 26h de vida.

Colhidas amostras de sangue e fragmentos de pele pós-mortem. Os estudos bacteriológicos realizados revelaram-se estéreis. Serologias do grupo TORCH e *Listeria monocytogenes* que foram negativos. Efectuado cariótipo em fragmento de pele (46 XY) e estudo metabólico alargado no sangue, biópsia de pele e em fibroblastos cultivados excluiu patologias dos lisossomas e perossissomas. Doseamento de insulina normal e pesquisa de 7-dehidrocolesterol negativa.

O exame anatomopatológico revelou alterações sugestivas de macrossomia e hidropisia associada a depósitos hepáticos de ferro e aumento da hematopoiese.

Caso clínico 5

Mãe de 35 anos, saudável, O Rh positivo, IG IP, gestação vigiada sem intercorrências até às 21 semanas, altura em que foi detectado ecograficamente derrame pleural e pericárdico. Realizou estudo cromossómico e serologias TORCH que não revelaram alterações. Apesar da resolução espontânea às 23 semanas, o derrame pleural foi reobservado às 31 tendo sido realizada toracocentese e colocada derivação pleuroamniótica, com remoção de 160 ml de líquido cuja análise citológica revelou tratar-se de um quilotorax.

Cesariana às 32 semanas e 3 dias por exteriorização do dreno. Índice de Apgar de 1/4/7; necessidade de entubação e toracocentese bilateral com drenagem de 120 ml de líquido amarelo citrino.

Internamento na UCIN, mantendo ventilação mecânica e necessidade de suporte aminérgico.

Apresentava edema cutâneo generalizado e tórax proeminente.

A radiografia torácica mostrou derrame pleural bilateral (figura 6). Colocado dreno torácico à direita que manteve até ao D17. Ventilação espontânea a partir de D18 de vida.



Figura 6

Nutrição parentérica total durante os primeiros 16 dias de vida com necessidade de suplementação com albumina nos primeiros 5 dias.

Início de alimentação entérica com Pregestimil® (50% de triglicéridos de cadeia média) com aportes crescentes que suspendeu 10 dias após (D26) por recorrência do quilotorax. Manteve a

pausa alimentar até ao D32, altura em que iniciou Monogen® (90% de triglicéridos de cadeia média). Iniciou terapêutica com octreótido em infusão contínua de D37 a D53. Sem recorrência de derrame pleural.

Manteve alimentação com Monogen® e perfusão semanal de lipídeos e vitaminas lipossolúveis durante 6 semanas, após o que iniciou leite adaptado a lactentes mantendo-se clinicamente bem.

Actualmente com 7 meses, apresenta DPM e evolução estato-ponderal adequada.

DISCUSSÃO

Na população geral a prevalência de hidropisia fetal varia de 1 em 1500 a 3800 recém-nascidos^(5,10), conforme as séries. Dada a gravidade clínica, o tratamento destes casos deverá ocorrer em centros de referência. De Setembro de 2005 a Janeiro de 2009 foram internados, na Unidade de Cuidados Intensivos do Centro Hospitalar de Vila Nova de Gaia, 1923 recém-nascidos dos quais 5 com diagnóstico de hidropisia fetal, dois dos quais transferidos de outros hospitais.

Destes, um dos casos foi por isoimunização, um permaneceu sem diagnóstico etiológico e nos restantes 3 a causa foi uma fibromatose congénita generalizada, uma diabetes materna e insuficiência cardíaca com cardiomiopatia dilatada e um quilotorax congénito. Assim, a nossa proporção foi de 1:4 entre a hidropisia imune e a não imune.

A *Fibromatose congénita generalizada* constitui uma entidade rara^(12,13), ocorrendo na maioria das vezes de forma esporádica, com raras descrições de ocorrência familiar. Pode manifestar-se sob várias formas nomeadamente um nódulo solitário, nódulos múltiplos ou miofibromatose generalizada se ocorre envolvimento visceral. O padrão histológico é similar mas as implicações clínico-patológicas e prognósticas diferem conforme o grau de envolvimento visceral, sendo que, quando presente, está associado a mau prognóstico, como no caso descrito^(12,14).

Apesar da hidropisia ser uma condição fetal, em muitos casos surge associada a complicações maternas⁽⁵⁾. No segundo caso, a presença de uma insuficiência cardíaca materna com cardiomiopatia dilatada associada ao mau controlo glicémico persistente da diabetes gestacional, por certo contribuíram para a hidropisia fetal.

O terceiro caso reporta um caso de hidropisia fetal *imune por iso-imunização Rh*. Apesar de outrora ser a principal causa de hidropisia fetal⁽¹⁵⁾, nos nossos dias, com a vigilância gestacional e a introdução da profilaxia com a imunoglobulina anti-D trata-se de uma causa rara. Neste caso é de realçar dois testes de Coombs Indirecta negativos em que se questiona o resultado dos mesmos. Há condições que justificaram a iso-imunização como o facto de se tratar de uma IIIIG, existir uma morte fetal prévia que, segundo informação materna, seria por incompatibilidade sanguínea. Associado a este facto temos um teste de Coombs indirecto materno pós-parto positivo com títulos muito elevados. Por outro lado, a não prescrição de imunoglobulina anti-D nesta gravidez conforme está protocolado, condicionou também este desfecho.

No quarto caso destaca-se o facto de, apesar de uma vigilância regular da gravidez e do empenho de uma equipa multidisciplinar na abordagem e procura de diagnóstico, nem sempre é possível alcançá-lo.

O quinto caso reporta um quilotorax que, quando associado a hidropisia fetal, tem uma mortalidade de 98%. Neste caso não se verificaram as complicações inerentes como infecções, trombose ou linfopenia, atribuindo-se este desfecho favorável a uma adequada vigilância gestacional e diagnóstico pré-natal precoce associada a uma intervenção multidisciplinar coordenada.

Tal como na literatura^(1,4,5), o método usado para diagnóstico pré-natal (DPN) de HF foi a ecografia obstétrica realizada ao longo da gestação. Este método, realizado em todos os casos, não permitiu detectar atempadamente alterações em 4 deles, sendo que no 1º caso as ecografias foram sempre reali-

zadas em consulta de urgência (falta de comparecência materna às consultas de rotina). Só num dos casos foi possível o DPN, apontando para a necessidade de procura sistemática de marcadores eco-gráficos sugestivos de HF.

De realçar a importância do exame anátomo-patológico que permitiu o diagnóstico etiológico no 1º caso.

Tal como descrito na literatura, apesar dos avanços diagnósticos e terapêuticos, a taxa de letalidade perinatal permanece elevada. Contudo, na nossa série a mortalidade foi de 40%. Esta percentagem poderá ser devida ao facto de os casos mais graves com DPN poderem ter feito interrupção da gestação e não constarem da nossa amostra. Por outro lado, a abordagem destes casos num Centro de Apoio Perinatal Diferenciado melhora o prognóstico global.

CONCLUSÃO

A HF é caracterizada por acumulação anormal de fluido generalizada envolvendo duas ou mais cavidades corporais. Não é uma doença específica mas sim o resultado final de uma série de condições fetais ou maternas.

Apesar da melhoria no diagnóstico e abordagem terapêutica, a elevada taxa de morbilidade e mortalidade permanece. Assim, dado a potencial gravidade da situação, o diagnóstico pré-natal precoce é de extrema importância, permitindo não só determinar a etiologia, antecipar problemas e tomar decisões clínicas de acordo com o prognóstico esperado mas, também, numa fase posterior, aconselhar relativamente a futuras gestações, ponderando o risco de recorrência.

As etiologias são variadas, sendo, por vezes, difícil de a determinar dado que, após exclusão das causas mais frequentes, existe um leque de patologias raras que devem ser ponderadas e investigadas.

Apesar de uma boa coordenação multidisciplinar, envolvendo obstetras, neonatologistas e patologistas, nas investigações pré e pós natais respectivamente, e com o recurso a novas tecnologias, o diagnóstico nem sempre é possível.

HYDROPS FETALIS – PATHOLOGY OF PAST, PRESENT AND... FUTURE? A RETROSPECTIVE STUDY

ABSTRACT

Introduction: Hydrops fetalis is defined by an abnormal accumulation of interstitial fluid in fetuses. Initially described as a unique pathologic entity, in 1892 Ballantyne suggested it might represent a final state common to a variety of different pathologic processes. Potter distinguishes 2 types: immune (more frequent till the discovering of RhoGAM) and non immune (90% of the cases nowadays, with an estimated incidence of 1 in 1500 to 3800 births). Besides all advances in diagnosis, hydrops fetalis still remains a defying entity in perinatal medicine. The aim of this review was to analyze the cases of hydrops fetalis in a Neonatal Intensive Care Unit (NICU) to assess etiology, morbidity and mortality.

Patients and methods: The authors present five cases of hydrops fetalis treated in a NICU, from September 2005 to January 2009, illustrating different aetiologies. The study was based on the retrospective analysis of mothers and newborns' medical files evaluating obstetric and perinatal parameters, diagnosis, treatment and evolution.

Results: From September 2005 to January 2009, 1923 newborns were admitted in NICU. Five had the diagnosis of hydrops fetalis. Three of these were of non immune cause (congenital generalized fibromatosis, maternal diabetes and dilated cardiomyopathy and congenital chylothorax), one of Rh iso-immunization and the last of unknown aetiology.

Only one of the cases had prenatal diagnosis. The group mortality was of 2/5 cases (40%).

Conclusion: Besides the improvement in diagnosis and therapeutic approach, the high mortality and morbidity rates still remain, being extremely important an early prenatal diagnosis. This allows the determination of the aetiology,

anticipating problems, making clinical decision based on the expected prognosis and also the genetic counselling. An excellent multidisciplinary coordination, involving neonatologists, obstetricians and pathologists is essential.

Key-words: hydrops fetalis, hydrops immune; hydrops non immune, iso-immunization, chylothorax, congenital generalized fibromatosis

Nascier e Crescer 2009; 18(4): 261-266

BIBLIOGRAFIA

1. Coulter DM. Hydrops Fetalis. In: Spitzer AR. Intensive Care of the Fetus & Neonate. 2nd Ed. Philadelphia: Elsevier Mosby; 2005. 12: 149-157
2. Huang HR, Tsay PK, Chiang MC, Lien R, Chou YH. Prognostic factors and clinical features in liveborn neonates with hydrops fetalis. *Am J Perinatol* 2007. 24: 33-38
3. De Haan TR, Oepkes D, Beersma MCF, Walther FJ. Aetiology, Diagnosis and Treatment of Hydrops Foetalis. *Current Pediatric Reviews* 2005. 1: 63-72
4. Etches P, Demianczuk N, Chari R. Non-immune hydrops fetalis. In: Rennie JM. *Robertson's – Textbook of Neonatology*. 4th Ed. Edinburgh: Elsevier Churchill Livingstone; 2005. 31: 773-784
5. Lockwood CJ, Julien S. Nonimmune hydrops fetalis. In: UpToDate. 2007. URL: <http://www.uptodate.com/online/content/topic.do?topicKey=pregcomp/28108&view=text> [28-04-2008]
6. Hamdan AH. Hydrops Fetalis. In: *emedicine* 2008. URL: <http://emedicine.medscape.com/article/974571-overview> [28.01.2009]
7. Abrams ME, Meredith KS, Kinnard P, Clark RH. Hydrops Fetalis: A Retrospective Review of Cases Reported to a Large National Database and Identification of Risk Factors Associated With Death. *Pediatrics* 2007. 120: 84-89

8. Jauniaux E. Diagnosis and management of early non-immune hydrops fetalis. *Prenat Diagn* 1997. 17(13): 1261-8
9. Sohan K, Carroll SG, De La Fuente S, Soothill P, Kyle P. Analysis of outcome in hydrops fetalis in relation to gestational age at diagnosis, cause and treatment. *Acta Obstet Gynecol Scand* 2001. 80: 726 - 730
10. Speer M. Postnatal care of hydrops fetalis. In: UpToDate. 2007. URL: <http://www.uptodate.com/online/content/topic.do?topicKey=neonatal/32881> [28-04-2008]
11. Jones DC. Nonimmune fetal hydrops: Diagnosis and obstetrical management. *Semin Perinatol* 1995. 19: 447-461
12. Brill PW, Yandow DR, Langer LO, Breed AL, Laxova R, Gilbert EF. Congenital Generalized Fibromatosis. Case Report and Literature Review. *Pediatr Radiol* 1982. 12: 269-278
13. Roggli VL, Kim H-S, Hawkins E. Congenital Generalized Fibromatosis with visceral involvement. A case report. *American Cancer Society* 1980. 45: 954-960
14. Spraker MK, Stack C, Esterly N. Congenital Generalized Fibromatosis: A review of the literature and report of a case associated with porencephaly, hemiatrophy, and cutis marmorata telangiectatica congénita. *J Am Acad Dermatol* 1984. 10: 365-371
15. Calhoun DA. Postnatal diagnosis and management of alloimmune hemolytic disease of the newborn. In: UpToDate. 2008. http://www.utdol.com/utd/content/topic.do?topicKey=pedi_hem/7701&view=outline [14-01-2009]