

# Mirror syndrome er en sjælden graviditetskomplikation karakteriseret ved ødemer og føtal hydrops

Signe Eiland<sup>1</sup>, Eleonora Cvetanovska<sup>2</sup>, Anne Høyrup Bjerre<sup>3</sup>, Henrik Nyholm<sup>2</sup>, Karin Sundberg<sup>1</sup> & Lone Nikoline Nørgaard<sup>1</sup>

## KASUISTIK

- 1) Obstetrisk Klinik, Rigshospitalet
- 2) Gynækologisk Obstetrisk Afdeling, Herlev og Gentofte Hospital
- 3) Speciallægepraksis i gynækologi og obstetrik, Gentofte

Ugeskr Læger  
2017;179:VI2160871

*Mirror syndrome* er en sjælden tilstand, hvor den gravide kvinde »spejler« et hydropt fosters symptomer med generaliseret væskeophobning. De øvrige materielle symptomer ligner dem, der ses ved præeklampsi.

## SYGEHISTORIE

En 41-årig tidligere rask kvinde, para 4, rhesus negativ, henvendte sig, da fosteret var i gestationsalder (GA) 32 uger, fordi hun havde flanksmerter og tiltagende ødemer (vægtøgning på 15 kg over to uger). Hendes blodtryk (BT) var normalt, hun havde let proteinuri, og resultaterne af de biokemiske undersøgelser var normale. En ultralydskanning (UL) af urinvejene og en efterfølgende renografi viste to mindre konkrementer på venstre nyre med let afløbshindring. Der forelå normale resultater fra en gennemskanning af fosteret i uge 20 fraset let pyelektasi på begge nyrer.

Efter en uge fik patienten smerter i epigastriet og fornemmelse af mindre liv. Der blev fundet normale forhold ved kardiokografi (CTG) og normalt BT. Tre dage senere havde patienten oliguri og tiltagende ødemer, hvorfor man påbegyndte vanddrivende behandling. Efter yderligere to dage var den samlede vægtøgning i graviditeten 40 kg. Der var periodevis nedsat variabilitet af CTG, og patienten udviklede symptomer, som var forenelige med præeklampsi: stigende BT (140/95 mmHg), øget proteinuri samt let forhøjede niveauer af leverenzym og urat. En UL-skanning af fosteret viste udtalt hydrops (estimeret fostervægt + 58%) med universelt subkutant ødem på 2-3 cm, svær hydrothorax, ascites og polyhydramnios (Figur 1A og B). Endvidere sås der massivt forstørret, hydrop placenta. I håb om at bedre fosterets (og dermed også moderens) tilstand, foretog man intrauterin anlæggelse af SOMATEX-pleuradræn (Figur 1C). Pga. hurtig forværring af moderens præeklampsilignende tilstand måtte man dog foretage sectio i GA 34 + 1. Ved fødslen var barnet slapt og cyanotisk med langsom hjerteaktion, uden egen respiration og med svær hydrops. Trods maksimal intensiv behandling sov barnet stille ind 17 timer efter fødslen. De første dage post partum var der påvirket biokemi hos moderen og forhøjet blodtryk. To uger efter fødslen var de materielle symptomer aftaget.

Man fandt ingen forklaring på udviklingen af hydrops hos fosteret. Undersøgelse af pleuravæsken viste ikke tegn på chylus, og *array*-komparativ genetisk hybridisering på fostervand var normal. Der var ingen tegn til immunisering eller infektion. Mikroskopi af placenta viste hydrops placentaris, hvilket var foreneligt med *mirror syndrome*, men ikke bidrog med nogen forklaring på den tilgrundliggende årsag.

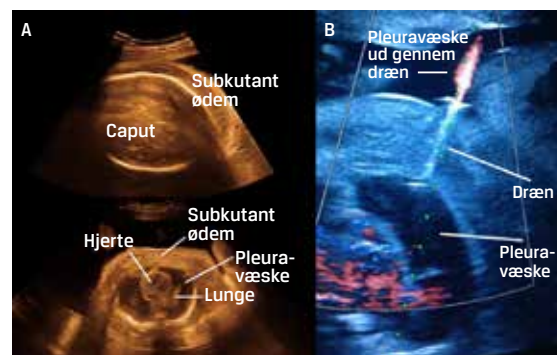
## DISKUSSION

Sammenhængen mellem materielle ødemer i graviditeten og føtal hydrops blev beskrevet første gang i 1892 af *John W. Ballantyne* [1]. Tidligere sås tilstanden primært som følge af rhesusimmunisering, men skyldes nu nonimmun hydrops foetalis (NIHF) i over 90% af tilfældene [2, 3]. Tilstanden er sjælden med en rapporteret prævalens på 1 ud af 1.700-3.000 graviditeter [3].

Føtal hydrops defineres som abnorm væskeophobning i mindst to føtale kompartenter, herunder ascites, pleuraeffusion, perikardieffusion, generaliseret subkutant ødem (> 5 mm) samt fortykket placenta ( $\geq 4$  cm i andet trimester eller  $\geq 6$  cm i tredje trimester) og polyhydramnios [3, 4]. NIHF opstår på grund

**FIGUR 1**

Transabdominal ultralydskanning, der viser føtal hydrops samt intrauterint anlagt pleuradræn. **A.** Fosterets hoved med subkutant ødem. **B.** Tværsnit af thorax med bilateral hydrothorax og subkutant ødem. **C.** SOMATEX-pleuradræn placeret med den ene spids i pleurahulen og den anden i fostervandet.



af en ubalance i den fotale transport af veske mellem karbanen og interstitielrummet. Derfor er der stor variation i fotal ætiologi. I et review af 6.775 tilfælde af NIHF [5] ss hyppigst kardiovaskulære malformationer og arytmier (21%), kromosomale forandringer (13%), hæmatologiske årsager som talassæmi og fotomaternel bldning (10%), lymfatisk dysplasi (8%) og infektion (7%). Desuden ss kylothorax, tvilling til tvilling-transfusionssyndrom samt fotale og placentale tumorer [5]. Risikoen for intrauterin dd angives til at vre 56% [1], og den neonatale mortalitet til at vre 56-60% [1, 3].

De materielle symptomer ligner dem, der ses ved preeklampsi. I et review fra 2010 fandt man, at symptomerne typisk opstod i GA 22-28 og hyppigst bestod af ødemer (89%), hypertension (61%) og proteinuri (43%) [1]. Hovedpine og synsforstyrrelser ss kun hos 14%, 16% havde oliguri [1]. Hos 21% ss der svære materielle komplikationer, inklusive lungeødem [1]. 25% havde forhjede niveauer af urat og kreatinin, og 20% havde let forhjede leverenzymmer [1]. I modsætning til ved preeklampsi, fandtes kun sjldent trombocytopeni (7%), men ofte anæmi og hæmofortynding (46%) [1]. De materielle symptomer svandt typisk 5-14 dage efter behandling af den fotale årsag eller forlsning [1].

Sygehistorien er et typisk eksempel p *mirror syndrome*. Tilstanden er sjlden, men alvorlig og br overvejes ved symptomer p preeklampsi, særligt ved svære ødemer og hypertension. Diagnosen bekrftes ved UL-fund, som er forenelige med fotal hydrops.

## SUMMARY

Signe Eiland, Eleonora Cvetanovska, Anne Hyrup Bjerre, Henrik Nyholm Karin Sundberg & Lone Nikoline Nrgaard:  
Mirror syndrome is a rare complication in pregnancy, characterized by oedema and hydrops fetalis  
Ugeskr Lger 2017;179:V12160871

We describe a case of mirror syndrome. A 41-year-old woman, para 4, was referred to hospital at 32 weeks of gestational age with excessive oedema. She developed oliguria, mild hypertension and proteinuria. Fetal ultrasound confirmed severe hydrops fetalis. Intrauterine pleural drainage was performed without improvement of the condition. Since maternal symptoms worsened, a caesarean section was performed at 34 weeks with delivery of a live hydropic girl who died after 17 hours. Maternal symptoms decreased four days after delivery with full recovery two weeks post-partum.

**KORRESPONDANCE:** Signe Eiland. E-mail: signe.eiland@regionh.dk

**ANTAGET:** 8. februar 2017

**PUBLICERET P UGESKRIFTET.DK:** 10. april 2017

**INTERESSEKONFLIKTER:** Forfatterens ICMJE-formularer er tilgngelige sammen med artiklen p Ugeskriftet.dk

## LITTERATUR

1. Braun T, Brauer M, Fuchs I et al. Mirror syndrome: a systematic review of fetal associated conditions, maternal presentation and perinatal outcome. *Fetal Diagn Ther* 2010;27:191-203.
2. Bellini C, Hennekam RCM. Non-immune hydrops fetalis: a short review of etiology and pathophysiology. *Am J Med Genet Part A* 2012;158A:597-605.
3. Society for maternal-fetal medicine, Norton ME, Charuhan SP et al. Society for maternal-fetal medicine (SMFM) clinical guideline #7: non-immune hydrops fetalis. *Am J Obstet Gynecol* 2015;212:127-39.
4. Gedikbasi A, Oztarhan K, Gunenc Z et al. Preeclampsia due to fetal non-immune hydrops: mirror syndrome and review of literature. *Hypertens Pregnancy* 2011;30:322-30.
5. Bellini C, Donarini G, Paladini D et al. Etiology of non-immune hydrops fetalis: an update. *Am J Med Genet A* 2015;167A:1082-8.