

HB BROCKTON VE İKİZ GEBELİK: NADİR BİR KALİTATİF HEMOGLOBİNOPATİ

C Dane, B Dane, M Kıray, E Kalli, A Çetin, M Yayla

Haseki Eğitim ve Araştırma Hastanesi Kadın Hastalıkları ve Doğum Kliniği

Giriş: Hemoglobin, 64 bin dalton molekül ağırlığında bir tetramer olup, iki çift ayrı globin polipeptid zincirinden oluşmuştur. Hemoglobinopati terimi, fonksiyonu bozulmuş ve yapısal olarak anormal hemoglobini tanımlar. Bu hemoglobin varyantlarının çoğu klinik olarak herhangi bir probleme neden olmaz. Oksijen taşınmasında bozukluk veya anemiye neden olanlar, klinik açıdan önemlidir. Hemoglobin Brockton ilk defa 1980 yılında tanınmıştır. Kendini genellikle hafif hemolitik anemi ile gösteren kalitatif, unstabil(dengesiz) hemoglobinopatidir. Bizim hastamızda tanı 11 yaşında iken konulmuştur. Uzun süre yılda 2-3 sefer kan transfüzyonlarıyla izlenen hastada görülen ikiz gebelik takibi ve bu konuyla ilgili literatür bilgilerinin gözden geçirilmesi amacıyla vaka sunulmaktadır..

Olgu Sunumu: Bizim hastamızın 20 yaşında, ilk gebeliği idi. İlk trimesterde yapılan ultrasonografi sonucunda dikoryonik, diamniotik ikiz gebelik bulundu. Hemogramında Hgb: 7.4, Hct: 23.3, RBC: 2.21, MCV: 105.3, MCH: 33.7, MCHC: 32.0 olarak saptandı. Yapılan hematoloji konsültasyonu sonucunda hemoglobin düzeyinin 8 g/dL düzeyinin altına düştüğünde kan transfüzyonları yapılarak gebeliğin takibine izin verildi. İki haftalık aralarla yapılan hemogram takiblerine göre hastaya tüm gebeliğinde 8 ünite kan transfüzyonu yapıldı. Ayrıca folik asit replasmanı uygulanan hasta 37. haftada travaya girmesi üzerine sezaryenle sağlıklı 2200 g ve 2400 g iki kız bebek doğurdu. Doğduktan sonra bebeklerde annede ki varyantın araştırılması için 6 ayın beklenmesi gerektiği belirtildi.

Tartışma: Vakaların çoğunluğunda dengesiz hemoglobinler ailede belirti olmaksızın de- novo mutasyonlar ile gelişir. Hemoglobinopati hastalara normalde verilen 1000 mg folik asite ek olarak gebelerde 1000 mg daha folik asit verilmelidir. Demir preparatları verilmesine gerek yoktur. Artmış hemoliz hızı nedeniyle hemokromatozis riski artırılabilir. Bu hastalar ayrıca gebelikleri sırasında idrar yolu enfeksiyonları açısından yakından izlenmelidir. Hemoglobinopati hastalarda hct değeri 25-30 arasında tutulmaya çalışılmalıdır. Diğer anemik hastalıklar gibi, gebelikte hemoglobin hastalıkları artmış IUGR, erken doğum, düşük doğum tartısı ve perinatal mortalite ile birlikte görülebilir.

cemdane@yahoo.com

MULTİPLE SKLEROZ VE GEBELİK (OLGU SUNUMU)

B Demir, A Yalınkaya, N Akdeniz, M Yayla

Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi Kadın Hastalıkları ve Doğum A.D., Diyarbakır, Türkiye

Multiple skleroz etyolojisi tam olarak bilinmeyen, kronik demiyalinize ve genellikle genç yaşlarda başlayan bir nörolojik bozukluktur. Ekstremitelerde kuvvet azlığı, geçici karakterde hemipleji, diplopi, paresteziler ve serebellar bozukluklar, nistagmus, disartri, ataksi, tremor, spazite, ve mesane fonksiyon bozukluğu vardır. Etkili tedavisi yoktur. Akut atakları gidermede kortikostereoidler faydalıdır. Son zamanlarda interferon b10 ve interferon b16 kullanımı etkili bulunmaktadır. Multiple skleroz ve gebelik arasındaki ilişki konusunda bilgiler sınırlıdır. Eger komplike değilse Multiple skleroz'un gebelik üzerine kötü etkisi yoktur. Multiple skleroz kadınlarda erkeklere oranla daha sık görülür. Östrojenlerin kadınları otoimmün hastalıklara duyarlı kıldığı bilinmektedir. Sjogren hastalığında K/E oranı 20/1 iken, multipl skleroz'da 2/1'dir. Multiple skleroz'lu hastalarda cinsel fonksiyon bozuklukları ile %50-90 oranında karşılaşılır. Erkeklerde erektil, ejakulatif disfonksiyon kadınlarda genital duysal kusurlar, vajinada kuruluk, libido kaybı sık görülen problemlerdendir. Buna rağmen multiple skleroz'un doğurganlık üzerine olumsuz bir etkisinin olmadığı da gösterilmiştir. Multiple skleroz'un kadın doğurganlığı üzerine olumsuz bir etkisi olmamasına rağmen ailelerin kendi istekleri ile çocuk sahibi olmayı arzulamadıkları bilinmektedir.

Olgu: S.D. G:1 25 yaşında ve 6 yıldır multiple skleroz tanısı almış olup nöroloji kliniğinde izlendiğini ifade etti. Fizik muayenede nörolojik patolojiye rastlanmadı. Labaratuvar bulguları normal idi. Ultrasonografi tetkikinde ortalama 36 haftalık, canlı anomalisi olmayan fetüs tespit edildi. Hastanın spontan olarak sancıları başladı, 2800 gr 48cm ve 8/10 apgarlı sağlıklı bir erkek çocuğu normal vajinal yolla doğurtuldu. Doğum sonu 2. gün hastamız sorunsuz bir şekilde taburcu edildi. Doğumdan sonra 4. ve 6. aylarda relaps gözlenmedi.

Sonuç: Gebelik multiple sklerozu agra ve etmez. Multiple skleroz relapsları gebelikte her dönemde azalır. Doğumdan sonra relapsların görülme sıklığı gebelik öncesi dönemle aynıdır. Komplike olmayan multiple sklerozun gebelik üzerine kötü etkisi yoktur.

drbd@mynet.com