

A CASE OF FETAL ANTICONVULSANT SYNDROME WITH SEVERE BILATERAL UPPER LIMB DEFECT

M Güven¹, S Ceylaner², G Ceylaner², C Batukan³, M Uzel⁴

¹ Kahramanmaraş Sutcuimam University, Faculty of Medicine, Department of Obstetrics and Gynecology, Kahramanmaraş, Turkey.

² Zekai Tahir Burak Women's Health Education and Investigation Hospital, Department of Genetics, Ankara, Turkey .

³ Erciyes University, School of Medicine, Department of Obstetrics and Gynecology, Kayseri, Turkey.

⁴ Kahramanmaraş Sutcuimam University, Faculty of Medicine, Department of Orthopedic Surgery, Kahramanmaraş, Turkey.

Women with epilepsy have a higher risk of having a dysmorphic child. Trimethadione, hydantoin, phenobarbital, primidone, valproic acid and carbamazepin are potential teratogens, which can cause diverse multiple congenital anomaly syndromes. We report on a fetus with bilateral upper limb defect whose mother received valproic acid and carbamazepin therapy during pregnancy.

An emergency cesarean section for 23 year old epileptic pregnant woman presenting with convulsions was performed at 38 weeks of gestation. The neonate showed severe bilateral upper limb defect, short stature, narrow forehead, small upturned nose with depressed nasal bridge and tip, antevert nares, hyperthelormism, mid-face hypoplasia and micrognathia, longiltrum, thin upper lip and hyperconvex.

Anticonvulsant drugs can cause severe birth defects, especially when used in combination.

mguven@ksu.edu.tr

DOĞUMSAL AKCİĞER MALFORMASYONLARI

A Arıkan¹, A Sayan¹, Ş Karaçay¹, T Özdemir¹, A Karagözlü¹, T Büyükyılmaz¹, Ü Bayol²

¹ S. B. İzmir Tepecik Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Cerrahisi Kliniği

² S. B. İzmir Tepecik Eğitim ve Araştırma Hastanesi Patoloji Laboratuvarı

AMAÇ: Oldukça az rastlanan, ancak antenatal ultrasonografi ile tanınabilen akciğerdeki doğumsal malformasyonlar, doğumdan sonra çoğunlukla solunum sıkıntısı ve öksürük yakınmaları ile ortaya çıkarlar. Kliniğimizdeki bu nadir malformasyonlu hastaların, klinikopatolojik özelliklerinin vurgulanması amaçlanmıştır.

GEREÇ VE YÖNTEM: Bildirimizde, Ocak 1989-Ocak 2005 arasında doğumsal akciğer malformasyonu tanısı almış ilk yaş içindeki 17 olgumuz ile ölü doğmuş olduğu için tanısı Patoloji Laboratuvarı tarafından otopsi ile tanınmış 2 olgu sunulmuştur. Hastaların 11'i erkek, 8'i kızdır. Ortalama yaş 110 gündür. Hastaların tümü antenatal tanı olup, kesin tanı için doğumdan sonra akciğer grafisi, bilgisayarlı akciğer tomografisi gerekirse akciğer ventilasyon-perfüzyon sintigrafileri gibi ileri açınısamlar yapılmış ve tüm bulgular, geriye dönük olarak incelenmiştir.

BULGULAR: Hastalarımızın temel yakınması solunum sıkıntısı ve öksürüktür. İntrauterin ölen iki olgunun yapılan otopsi-lerinde 1 olguda bronkojenik kist, 1 olguda kistik pulmoner lenfanjiektazi saptanmıştır. İleri derecede solunum sıkıntısı olan 1 hastamız ameliyattan hemen sonra; diğer 2 hastamız ise ameliyat edilmeden kliniğimize geldikten hemen sonra ölmüştür. Bu olguların histopatolojik incelemesinde 1 olguda enterik kist, diğer 2 olguda konjenital lobar amfizem saptanmıştır. Diğer 14 hastamızın; 7'sinde konjenital lobar amfizem , 3'ünde konjenital kistik adenomatoid malformasyon, 2'sinde enterik kist, 1'inde bronkojenik kist, 1'inde kistik pulmoner lenfanjiektazi saptanmıştır ve tüm hastalar sorunsuz olarak izlemimizdedir.

SONUÇ VE TARTIŞMA: Doğumsal akciğer malformasyonları, ileri derecede solunum sıkıntısı ile çoğunlukla ilk yaş içinde belirti veren ve acil girişim gerektiren anomalilerdir. Bu nedenle antenatal dönemde dikkatli yapılan izlem ile konulan tanının, doğumdan hemen sonra acil girişim için gereken cerrahi ekibin hazırlanmasına olanak tanıdığı ve hemen girişimde bulunulmasını sağladığı için yaşam kurtarıcı olduğu düşüncesindeyiz.

alisayan@superonline.com