

Ref. No: 118 e-Adres: <http://www.perinataldergi.com/20110191205>

Parsiyel HELLP sendromu (HEL sendromu): olgusu sunumu

Mehmet Küçükbaş, Betül Kuru, Selçuk Özden

Sakarya Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Adapazarı

Giriş: HELLP (Hemolysis Elevated Liver Enzymes Low Platelets) sendromu bütün gebelerin %0.1-0.6 ve şiddetli preeklampsilerin %4-12'sinde görülmektedir. HELLP sendromunun tüm bileşenlerini içermediği durumlarda parsiyel HELLP sendromundan bahsedilmektedir. Bu durumda ayırıcı tanıda gebelik kolestazi, kolelithiazis ve hepatitlerin ekarte edilmesi gerekmektedir. Parsiyel HELLP sendromu olarak değerlendirildiğimiz mevcut olgumuzun ayırıcı tanısı ve tedavi yaklaşımımızı burada sunmayı amaçladık.

Olgusu: Otuz iki yaşında (G3A2) 37 hafta 2 günlük gebe, bebek hareketlerinin azalması şikâyeti ile acil polikliniğimize başvurdu. Gebenin başvuru sırasındaki kan basıncı 150/86 mmHg olarak ölçüldü ve +1 pretibial ödemi mevcuttu. Obstetrik ultrasonografide biyometrik ölçümleri 33 hafta ile uyumluydu (fetal büyüme kısıtlılığı). Duktus venozus Doppler kan akımında ters a dalgalı, umbilikal arterde diyastol sonu akım kaybı ve orta serebral arterde düşük direnç (beyin koruyucu etki) tespit edilen olguya şiddetli uteroplental yetmezlik tanısı konuldu. Hastanın serum biyokimyasında ALT: 942 U/L, AST: 415 U/L ve LDH: 1153 U/L olarak tespit edildi. Trombosit sayısı ise $245 \times 10^3/\mu\text{L}$ olan hasta parsiyel HELLP sendromu ve fetal distress tanıları ile acil sezaryen ameliyatına alındı. Postpartum dönemde eklampsi profilaksisi için magnezyum sülfat verildi (4.5 g yükleme ve ardından 2 g/saat idame i.v.). Karaciğer enzimlerinde yüksekliğin sebat etmesi nedeni ile deksametazon 3×8 mg/gün başlandı. Hepatobiliyer ultrasonografide karaciğer ve safra yollarında patoloji tespit edilmeyen hastanın Hepatit A, B, C, D, ve E serolojileri menfi olarak saptandı. Postoperatif 3. günde karaciğer fonksiyon testleri normalleşme eğilimine giren ve kan basıncı değerleri normale dönen anne taburcu edildi.

Tartışma ve sonuç: Olgumuzda hipertansiyon mevcudiyeti öncelikle HELLP sendromu tanısını akla getirmiştir. Ancak, semptom bileşenlerinden trombositopeninin olmaması izole karaciğer hastalıklarının (gebelik kolestazi, hepatitler ve safra kesesi hastalıkları gibi) ekarte edilmesini gerektirmektedir. Gebelik kolestazında ılımlı karaciğer enzimleri artışına ek olarak serum bilirübin ve safra asit değerlerinde artış beklenmelidir. Viral hepatitler serolojik olarak incelenmeli, safra yolları ve karaciğer hastalıkları için görüntüleme yöntemleri kullanılmalıdır. Sonuç olarak, karaciğer

hastalıkları ekarte edilen olgumuzda LDH yüksekliği hemoliz göstergesi olarak tespit edilmiş, postpartum dönemde kliniğin düzelmesi de göz önüne alınarak parsiyel HELLP sendromu tanısı konulmuştur.

Anahtar kelimeler: Preeklampsi, HELLP sendromu

Ref. No: 119 e-Adres: <http://www.perinataldergi.com/20110191206>

Serebral venöz tromboz ile karışabilen eklampsi: olgusu sunumu

Mehmet Küçükbaş, Betül Kuru, Arif Serhan Cevrioğlu

Sakarya Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Adapazarı

Giriş ve amaç: Gebelikte serebral venöz trombozun (SVT) sıklığı 1/29000-1/45000 civarındadır; tanı gecikbilmekte ve zorluklar içermektedir. Trombozdan en sık etkilenen superior sagittal sinüstr. SVT'un belirti ve bulguları; baş ağrısı, papil ödemi, nöbet geçirme, paralizi, duyu kayıpları, bilinç durumunda değişiklik, koma ve ölüme kadar uzanmaktadır. Mevcut sunumda gebelikte serebral venöz tromboz ve eklampsi ayrımını olgumuz ışığında tartışmayı amaçladık.

Olgusu: On sekiz yaşında (G1P0) 32 haftalık gebe, dış merkeze bilinci kapalı olarak götürülmüş; konvülsiyon, hipertansiyon ve intoksikasyon anamnezi olmayan hasta merkezimize sevk edilmiş. Yapılan fizik muayenesinde somnolans durumu mevcuttu; kan basıncı 120/80 mmHg idi, üretral kateteri mevcuttu ve idrar çıkımı yoktu. Hastanın gebelik takiplerinde kan basıncı yüksekliği bulunmamaktaydı. Özgeçmişinde özelliği olmayan hasta gebeliği esnasında ilaç kullanmamış ve herhangi bir hastalık geçirmemişti. Nöroloji konsültasyonu ile eş zamanlı değerlendirilen hasta, kraniyal manyetik rezonans görüntüleme (MR) ile değerlendirildi. Kraniyal MR'da bilateral oksipital loblarda dens lezyonlar tespit edilmesi üzerine SVT ön tanısıyla kraniyal MR venografi önerildi. Kraniyal MR venografide patoloji saptanmayan hastaya eklampsi tanısı konuldu ve magnezyum sülfat yükleme (4.5 g) sonrasında ve devamlı infüzyon (2 g/saat) altında acil sezaryene alındı. Canlı 7-9 Apgar skorlu 1800 g erkek bebek doğurtuldu. Yoğun Bakım Ünitesi'nde yeterli volüm replasmanı yapılan hastanın kan basınçlarının yükselmesi üzerine perlinganit infüzyonu ve nifedipin 30 mg 1x1 + metoprolol 50 mg 1x1 başlandı. Sonraki takiplerinde kan basınçları regüle olan hasta postoperatif 2. günde taburcu edildi.

Tartışma ve sonuç: Gebelerde bilinç kaybının en sık nedeni eklampsi olmakla beraber, SVT de benzer klinik tablo oluşturabilmektedir. Eklampsi ve SVT olgu-

larında kraniyal MR bulgusu olarak bilateral oksipital dens lezyonlar görülebilmektedir. Eklampsi vakalarının bir kısmı “atipik” seyretmekte ve bunlarda hipertansiyon saptanmamaktadır. Bu durum, eklampsi tanısının konulmasını güçleştirmektedir. Ayrıca, eklampside plazma hacmin daralmasına ikincil olarak kan basıncı yüksekliği maskelenebilmektedir. Olgumuzun anürik (ve normotansif) seyrettiği dönem sonrasında sıvı replasmanı verilmesi ve postpartum diürezin başlaması ile hipertansif tablonun yerleşmesi, bu mekanizma ile açıklanabilir.

Anahtar kelimeler: Eklampsi, serebral venöz tromboz

Ref. No: 121 e-Adres: <http://www.perinataldergi.com/20110191207>

Anensefali ile birlikte görülen torako-omfalopagus yapışık ikizleri: olgu sunumu

Salih Burçin Kavak, Yakup Baykuş, Gülser Göktolga Pınar, Raşit İlhan

Fırat Üniversitesi Tıp Fakültesi Kadın Hastalıkları ve Doğum Anabilim Dalı, Elazığ

Amaç: Tanısı 29. gebelik haftasında konulan anensefali ile birlikte torako-omfalopagus yapışık ikiz gebelik olgusu, nadir görülmesi ve prenatal tanısının önemi nedeniyle sunuldu.

Olgu: Gebeliğinin izlemi için ilk defa 29. gebelik haftasında hekime başvuran olgu kliniğimize yapışık ikiz tanısı ile sevk edildi. Üç gravidası, 2 paritesi olan 24 yaşındaki olgumuzun özgeçmişinde ve soygeçmişinde özellik yoktu ve eşi ile akrabalığı mevcut değildi. Obstetrik ultrasonografide son adet tarihine ve ultrasonografi ölçümlerine göre intrauterin yerleşimli 29 haftalık “iki başı” olan ikiz canlı intrauterin gebeliği mevcuttu. Fetüslerden birinde anensefali saptandı. Diğer fetüsün baş ve intrakranial yapıları normaldi. Fetüslerin toplam dört bacağı, iki kolu, çift medulla spinalisi ve çift vertebral kolonu, iki sakrumu, iki pelvisi, tek toraks ve tek abdomeni, tek kalbi, iki midesi ve iki mesanesi mevcuttu. Karaciğerler tama yakın kaynaşmış olarak gözlemlendi ve iki adet safra kesesine rastlandı. Tek bir plasenta ve iki arter bir venden oluşan normal göbek kordonu vardı. Amniyon mayi indeksi normal olarak değerlendirildi. Mevcut durum ve sonuçlar aile ile paylaşıldıktan sonra olguya sezaryen (alt uterin segment transvers insizyon) uygulandı. Tek toraks ve tek abdomene sahip olan kız bebekler baş ile doğurtuldu. Fetüslerin toplam ağırlığı 1930 g idi. Fetüslerden anensefali olan olguda Apgar 1. dakika 0, diğer fetüs için 1. dk Apgar 2 ve 5. dk apgar 0 olarak kaydedildi.

Logusa kadın, postoperatif 3. gün şifa ile taburcu edildi. Aile tarafından izin verilmediği için otopsi yapılamadı. Fetüsler haricen değerlendirildiğinde toraks ve abdomenlerinin tama yakın yapışık olduğu, fetüslerden birinde anensefali olduğu, diğer fetüsün baş yapılarının normal görüldüğü, her bir fetüsün birer kolu olduğu, diğer kollarının rudimenter olduğu, her bir fetüsün birer anüsü ve ayrı ayrı gelişmiş dışı eksternal genitalyalarının olduğu izlendi.

Sonuç: Her gebeye ilk antenatal vizitte mutlaka ultrasonografi yapılmalı, yapışık ikiz tespiti konmuş ise gebelik haftası, paylaşılan organların durumu, majör konjenital anomalilerin olup olmadığının belirlenmesi, cerrahi ayırma işleminin mümkün olup olmadığının saptanması ve fetüslerin yaşam şansları dikkate alınarak aileye bilgi verilmeli, kötü prognozlu olgular da ailenin kabulü halinde gebelik sonlandırılmalıdır.

Anahtar Kelimeler: Yapışık ikizler, fetal anomali

Ref. No: 123 e-Adres: <http://www.perinataldergi.com/20110191208>

Zellweger sendromunda prenatal tanı

Emre Uysal, **Ayça Peker**, Murat Şenol, Engin Korkmaz, K. Turgay Şener, H. Mete Tanır

Eskişehir Osmangazi Üniversitesi Tıp Fakültesi Kadın Hastalıkları ve Doğum Anabilim Dalı, Eskişehir

Amaç: Zellweger sendromu (serebro-hepato-renal sendrom) otozomal resesif geçiş gösteren, beyin, karaciğer ve böbrek hücrelerinde peroksizom biyogenez defektiyle karakterize, nadir görülen ölümcül bir klinik tablodur. Hastalığın klinik özellikleri iyi tanımlanmış olmasına rağmen genetik komponenti, patogenezi, klinik seyri, tedavisi ve prognozu hakkında veriler çoğunlukla olgu sunumu bazındadır. Hastalarda tipik yüz yapısı (yüksek alın, geniş ön fontanel, basık burun), hipotoni, görme bozukluğu, zekâ geriliği, epileptik nöbetler, hepatomegali ve böbreklerde kistler beklenen bulgulardır. Burada tanısı, prenatal dönemde genetik inceleme sonucu konmuş bir Zellweger sendromlu olgu sunulmuştur.

Bulgular: Yirmi sekiz yaşında G:3 P:2 A:0 Y:0 eşiyile 3. dereceden akraba olan olgunun postpartum 40.gün ölen ilk bebeği için herhangi bir patolojik veya genetik inceleme yapılmaz iken postpartum 4.5 aylık iken kaybedilen ikinci bebeğinden alınan örnekler üzerinde yapılan genetik inceleme neticesinde Zellweger sendromu tanısı konmuştu. Olgu kliniğimize ilk olarak 6. gebelik haftasında başvurdu; önceki gebelik öyküsü göz önünde bulundurularak prenatal tanı yöntemleri planlandı.