

SB-16**Klinikleri farklı seyreden iki ağır Ebstein anomali olgusu**

Bahar Konuralp Atakul, Alkım Gülşah Şahingöz Yıldırım, Cenk Gezer, Atalay Ekin, Mehmet Özeren

Sağlık Bilimleri Üniversitesi Tepecik Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Kadın Hastalıkları ve Doğum Kliniği, İzmir

Amaç: Ebstein anomalisinde, triküspit kapağın septal ve posterior yaprakları triküspit kapak anülüsünün altına, apekse doğru, sağ ventrikül myokardından köken alarak yerleşir. Ebstein anomali yenidoğanda doğumsal kalp hastalıkları içinde yaklaşık %0.5'lik oranla az rastlanılan kalp hastalıklarındandır. Prenatal serilerde ise doğumsal kalp hastalıklarının %3-7'sini oluşturur. Bu yüksek prenatal oran, ciddi triküspit yetersizliği ve bununla ilişkili pulmoner hipoplazi nedeniyle ağır olgularda, fetal ve erken neonatal ölümlerin artmış olmasıyla ilgilidir. İki boyutlu ultrasonografi ile dört oda görüntüsünde genişlemiş sağ atrium nedeniyle kalp boyutu genişlemiş ve kardiyotorasik indeks artmıştır. Renkli doppler ciddi triküspit regürjitasyonunu sağ atrium genişlemesi olmadan önce tespit etmede yardımcıdır. Ağır triküspit regürjitasyonu, intrauterin kalp yetersizliğine ve fetal hidrops gelişimine yol açabilir.

Olgu 1: 17 yaşında ilk gebeliği olan hastanın özgeçmiş ve soygeçmişinde özellik yoktu. Yapılan fetal anomali taramasında ölçümleri 20 hafta ile uyumlu fetusda belirgin hipereksten barsak ve fetal EKO'da triküspit kapak aşağı yerleşimli, ağır yetmezlik, kardiyak kontraksiyonlar normalden az ve kardiyomegali izlendi (Ebstein anomali). Pulmoner kapaktan antegrad akım izlenmedi. Hasta pediatrik kardiyovasküler cerrahi bölümüne (KVC) konsülte edildi. Ağır form olarak değerlendirildi ve yenidoğan döneminde acil kalp ameliyatı gereksinimi ile ilgili aileye danışmanlık verildi. Karyotipleme önerildi ancak hasta kabul etmedi. 2 hafta sonra yapılan kontrol USG'de plevral - perikardiyal effüzyon ve fetal asit izlendi. Digoksin 1x1 başlandı. Hastaya intaruterin ex fetus dahil kötü fetal prognoz hakkında bilgi verilerek yakın perinatoloji ve pediatrik kardiyoloji takibine alındı. Hasta 34.haftada doğurtuldu. 2000 g kız bebek postnatal 1. saatte exitus oldu.

Olgu 2: 23 yaşında ilk gebeliği olan hastanın özgeçmiş ve soygeçmişinde özellik yoktu. Yapılan fetal anomali taramasında ölçümleri 21 hafta ile uyumlu fetusda sağ ventrikül ve pulmoner arterler hipoplazik izlendi. Fetal EKO'DA ebstein anomali, orta-ağır triküspit yetmezlik ve muskuler VSD izlendi. Karyotipleme önerildi ancak hasta kabul etmedi. Takiplerinde fetusun ölçümleri haftası ile uyumlu ve doppler parametreleri olağandı. 38. gebelik haftasında 3080 g kız bebek doğurtuldu. Doğum sonrası yapılan Fetal EKO'da 2 adet VSD, minimal mitral yetmezlik ve ağır ebstein anomali saptanan olguya prostoglandin başlandı ve bebek KVC bölümüne sevk edildi.

Sonuç: Kromozomal anomali insidansı düşük olduğundan fetal

karyotipleme aile ile tartışılmalıdır. Kardiyotorasik alan oranı 0.6'dan büyük olan kardiyomegalili fetuslar doğum sonrası pulmoner hipoplazi varlığı ile birliktelik gösterir. Ebstein anomali spektrumunu tanımlamak zordur, in utero ölen olgular olduğu gibi neredeyse normal bir yaşam sürenler de mevcuttur. Dört odacık görünümü ciddi oranda bozulmuş olanlar in utero tanı aldığı için çoğu kötü prognozudur. Çeşitli prenatal ebstein anomali serilerinde %45'i intrauterin fetal ölüm şeklinde olmak üzere %80-90 mortalite bildirilmiştir. Fetal hidropsla birlikte kalp yetmezliğinin bulunması, sağ atriyal genişlemeye bağlı kardiyomegali, kontraktıl olmayan ince duvarlı sağ ventrikül, pulmoner arterde antegrad akım yokluğu, fonksiyonel ya da anatomik atrezinin bulunması kötü prognostik faktörlerdir. Ekokardiyografik derecelendirme skoru ve prognostik faktörler gözönünde bulundurularak aileye prenatal danışmanlık verilmesi ve doğum 3. basamak bir merkezde yapılmaz.

SB-17**Kliniğimizde perinatal morbidite ve mortalitenin önemli nedenlerinden biri olan non-immun hidrops fetalis olgularının retrospektif analizi**

Bahar Konuralp Atakul, Melek Turaç Kaçar, Alkım Gülşah Şahingöz Yıldırım, Halil Gürsoy Pala

Sağlık Bilimleri Üniversitesi Tepecik Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Kadın Hastalıkları ve Doğum Kliniği, İzmir

Amaç: Günümüzde hidrops olgularının yaklaşık % 90'ı non-immun hidrops olgularıdır. Tahmini prevalansı 3000 gebelikte 1'dir. Non-immün hidrops fetalislerin (NIHF) etyolojisi heterojendir ve anöploidi, kardiyak anomaliler başta olmak üzere yapısal anomaliler, metabolik hastalıklar, fetal anemi ve enfeksiyonlar (Toxoplazma, Parvovirüs B19, Rubella, Sitemegalovirüs, Herpes simpleks) etyolojide yer alır. İlk trimesterde saptandığında anöploidi riski yaklaşık %50'dir ve çoğunda kistik higroma vardır. Sık ilişkili kromozomal anomaliler Turner sendromu ve otozomal trizomilerdir. Biz de 2010-2017 yılları arasında kliniğimizde tanı alan non-immun hidrops fetalis olgularının etyolojileri, perinatal sonuçları ve perinatal mortalite verileri değerlendirmeyi amaçladık.

Yöntem: Çalışmaya non-immun hidrops fetalis tanısı alan 60 gebe dahil edildi. Tanı, yaygın cilt ödemi, plevral effüzyon, perikardiyal effüzyon, asit, polihidramnion gibi anormal fetal sıvı koleksiyonlarının iki veya daha fazlasının bulunması ile konuldu. Hastane veri tabanından ve hasta dosyalarından hasta yaşı, özgeçmiş, kan grubu, TORCH, parvovirus, VDRL testleri, sonografik değerlendirmeleri, karyotip sonuçları ve gebelik sonuçları retrospektif olarak tarandı. Takip ve sonlandırma kararları, takip edilen gebeliklerin perinatal sonuçları değerlendirildi.

Bulgular: Doğumda ortalama anne yaşı 28.5±6.8 yıl (18-43), bebek ortalama doğum haftası 33.2±3.7 (22-40) hafta, ortalama

ma doğum ağırlığı 2300±862 g (590–3700) idi. Konsey kararı ile 22 hafta altı 33 (%55) hastanın 20'sine (%60) terminasyon seçeneği sunuldu; geri kalan 13 (%40) hastaya missed abortus nedeniyle tahliye küretaj yapıldı. Bunlarda kistik higroma, monozomi X, kardiyak anomali, iskelet displazisi, ve trizomi 21 gibi ek anomaliler mevcuttu. 22 hafta üzeri gebeliği olan 10 (%16) hastanın gebeliği intrauterin mortalite, 10 (%16) hastanın gebeliği ise canlı doğum ile sonuçlandı. 7 (%12) hastanın gebeliği devam ediyor. Karyotip bakılan 22 hasta içerisinde 3 (%13) olguda trizomi 21, 2 (%9) olguda monozomi X saptandı. Karyotip anomalisi olan 5 hastanın konsey kararı ile gebeliğini sonlandırdı. 1 hastada CMV IgM, 2 hastada Toxo IgM ve 2 hastada parvovirus IgM maternal kanda pozitif izlendi. Ancak sadece parvovirus enfeksiyonu izlenen bir gebeye amniosentez yapıldı ve sonuç trizomi 21 olarak raporlandı. Toxo IgM pozitifliği olan hastalardan birinin gebeliği devam ediyor, diğer hasta ise canlı doğum yaptı. Diğer hastaların gebelikleri intrauterin mortalite ile sonuçlandı. 4 hastada kardiyak anomali (1 olguda AVSD, 1 olguda tek ventrikül, 1 olguda geniş VSD, 1 olguda Ebstein anomalisi) izlendi. Omfalosel ve holoprozensefali izlenen bir olgu konsey kararı ile sonlandırıldı. Korpus kallozum agenezisi ve pontoserebellar agenezi izlenen bir olgu (karyotip bilinmiyor) ve ventrikülomegalisi olan diğer bir olgu (normal karyotip) canlı doğum ile gebeliği sonuçlandı.

Sonuç: NIHF başlı başına kötü prognoza sahip bir durumdur. İntrauterin mortalite hızı çok yüksektir ve sadece paroksistik taşikardi veya parvovirus B19 gibi tedavi potansiyeli olan durumların saptanması durumunda daha iyi prognoz beklenebilir. Bu nedenle tüm olası etyolojik nedenlerin detaylı bir şekilde değerlendirilmesi gereklidir. Eksiksiz anatomik tarama ve fetal ekokardiyografi yapılmalı ve yüksek anöploidi riski nedeniyle ailelere karyotipleme önerilmelidir. Doğum yenidoğan yoğun bakım ünitesi olan üçüncü düzey bir merkezde gerçekleştirilmelidir.

SB-18

Gebelerin anöploidi tarama testleri hakkındaki bilgi ve görüşleri

Vasfiye Eroğlu¹, Seher Arslan², Bülent Çakmak³

¹Gaziosmanpaşa Üniversitesi Artova Meslek Yüksek Okulu, Tokat; ²Tokat Devlet Hastanesi, Kadın Hastalıkları ve Doğum Kliniği, Tokat; ³Bursa Yüksek İhtisas Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Kadın Hastalıkları ve Doğum Kliniği, Bursa

Amaç: Bu çalışmanın amacı gebelerin birinci ve/veya ikinci trimester anöploidi tarama testleri hakkındaki bilgi ve görüşlerinin değerlendirilmesidir.

Yöntem: Kadın Hastalıkları ve Doğum polikliniğine rutin takibi için gelen ve çalışmaya katılmayı kabul eden 304 gebe çalışmaya alındı. Tüm gebelere demografik özelliklerini ve anöploidi tarama testleri hakkındaki bilgi ve görüşlerini değerlendi-

ren anket formu yüz-yüze görüşme tekniği ile dolduruldu. Gebeler birinci ve/veya ikinci trimester anöploidi tarama testi yaptıranlar ve yaptırmayanlar olmak üzere iki gruba ayrılarak bu testler hakkındaki bilgi ve görüşleri karşılaştırıldı. Daha sonra tüm gebelere tarama ve tanı testleri hakkında bilgi verilerek tarama testini yaptırmak isteyip istemedikleri tekrar soruldu.

Bulgular: Çalışmaya alınan 304 gebenin %77.3'ü (235) birinci ve/veya ikinci trimester anöploidi tarama testi yaptıranlar ve/veya ikinci trimester anöploidi tarama testi yaptırmayanlar olmak üzere iki gruba ayrılarak bu testler hakkındaki bilgi sahibi olduğunu bildirirken test yaptıranlarda bu oran yaptırmayanlara göre daha yüksek bulundu (%94.0 vs. %72.5; p<0.001). Tüm katılımcıların %55.9'u "bu testleri tanı testi olmadığını", %46.7'si "bu testleri bebekteki tüm hastalıkları tespit edemeyeceğini", %46.4'ü "bu testlerde yüksek risk saptanırsa tanı için koryon villus örnekleme veya amniosentez yapılacağını" bildiğini belirtti. Bu oranlar tarama testi yaptıranlarda yaptırmayanlara göre daha yüksek oranda saptandı (p<0.05). Bilgilendirme öncesi test yaptırmama oranı %89.1 iken bilgilendirme sonrası "bu testleri yaptırmak isterim" diyenlerin oranı %63.8'e geriledi. Tarama testi yaptırmış olanlarda bilgilendirme sonrası bu oran %69.8'e gerilerken test yaptırmamış olanlarda bu oran %43.5'e yükseldi (p<0.001).

Sonuç: Gebelikte anöploidi tarama testleri hakkında ailelere yeterli zaman ve sabır gösterilerek bilgilendirme yapılması bu testleri yaptırmama oranlarını belirgin olarak değiştirecektir. Böylece sonradan ortaya çıkabilecek sorunlar ve yasal sıkıntılar da baştan önlenmiş olacaktır. Mamafih, rutin poliklinik hizmeti verilen hastanelerde böyle bir bilgilendirme için ayrılacak zaman bulunup bulunamaması da ayrı bir tartışma konusudur.

SB-19

Aberran duktus venozus: Olgu sunumu

Hakan Erenel, Sevim Özge Korkmaz, Mehmet Fatih Karşlı, Ayşegül Özel, Cihat Şen

İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Perinatoloji Bilim Dalı, İstanbul

Amaç: Fetal venöz sistem anomalileri nadir görülen anomalilerdir. Sistemik venlere bağlı anomaliler klinik olarak ciddi önem arz etse de umbilikal ven ve portal sistem anomalileri de dikkatle incelenmesi gereken anomalilerdir. Umbilikal venin dönüş anomalileri karaciğeri bypass edip etmemesine bağlı olarak ikiye ayrılır. Ekstrahepatik venöz dönüşler için sağ atriyum, iliak ven, inferior vena kava gibi farklı lokalizasyonlar tanımlanmıştır. Bu vakaların birçoğu duktus venozus agenezi ya da yokluğu başlığı altında yayınlanmıştır. Duktus venozusun bahsedilen anatomik noktalara aberran olarak açıldığı vakalar literatürde son derece nadirdir.

Olgu: 30 yaşında daha önceki gebeliği Dandy Walker malformasyonu nedeniyle tahliye edilmiş olan hastanın 12. haftada