

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 hiperekosten barsak ve fetal EKO'da triküspit kapak aşığı yerleşimli, ağır yetmezlik, kardiyak kontraksiyonlar normalden az ve kardiyomegali izlendi (Ebstein anomali). Pulmoner kapaktan antegrad akım izlenmedi. Hasta pediatik 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 pediatik 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 birlitlik gösterir. Ebstein anomalinin 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, kontraktil 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, Parvovirus B19, Rubella, Sitemegalovirus, 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