

OLGU SUNUMU

Ebstein Anomalisinin Prenatal Ultrasonografik Tanısı (*)

Namık DEMİR, Adnan AKÇORAL, Meral KOYUNCUOĞLU, Yeşim BÜLBÜL

Dokuz Eylül Univ. Tıp Fak. Kadın Hast. ve Doğum-Çocuk Sağlığı ve Hast. Patoloji Anabilim Dalı

ÖZET

Ebstein Anomalisi Triküspid kapağın displazisi ile beraber septal ve posterior kapakçıklarının aşağıya doğru yer değiştirmesi ile karakterize olan konjenital bir defektir. Bu yazıda, 32. gebelik haftasında fetal kardiyak büyüme nedeni ile refere edilen bir hastada saptanan Ebstein Anomalisi nedeni ile hastalığın prenatal tanısı, ultrasonografik bulguları ve obstetrik yönetim konuları gözden geçirilmiştir.

Anahtar kelimeler: Ebstein Anomalisi, prenatal tanı, Ultrasonografi

Ebstein 's Anomaly and Prenatal Diagnosis

Ebstein's anomaly is a congenital defect usually characterized by downward displacement of the septal and posterior leaflets of the tricuspid valve, with dysplasia of this valve. In this article, prenatal diagnosis, ultrasonographic findings and the obstetrical management of Ebstein's anomaly have been reviewed because of a case referred to our department in the 32nd week of pregnancy due to cardiomegaly of the fetus.

Key words: Ebstein's anomaly, Prenatal diagnosis, Ultrasonography

GİRİŞ

Ebstein anomalisi triküspid kapağın septal ve posterior kapakçıklarının aşağıya doğru yer değiştirmesi ile karakterize bir konjenital anomali olarak tanımlanır. Manik depressive hastalığın tedavisinde kullanılan lithium carbonate gebelik sırasında alınacak olursa kardiyovasküler malformasyonların, özellikle 20.000 doğumda bir görülen nadir bir kalp lezyonu olan Ebstein anomalisinin görülme sıklığının arttığı bildirilmiştir ⁽¹⁾. Gebelik sırasında lithium kullanan annelerin % 3'ünde olduğu bildirilmiştir ⁽²⁾. Sıklıkla beraberinde ASD (secundum tip veya patent foramen ovale) pulmoner atrezi veya stenoz, patent ductus arteriosus, Fallot tetralojisi, aorta koarktasyonu, atrioventriküler kanal, büyük damarların transpozisyonu gibi ek kardiyak anomaliler bulunur. 1988 yılında yapılan bir tarama çalışmasına göre bu anomali ile ilgili olarak şimdiye kadar literatürde 300 olgu bildirilmiştir ⁽³⁾.

OLGU SUNUMU

Daha önce doğum yapmamış 26 yaşında olan hasta devamlı takibi altında olduğu doğum hekimi tarafından gebeliğinin 32. haftasında fetusta kardiomegali saptanması üzerine bölümümüze gönderildi. Bir yıllık evli olan hastanın son adet tarihi 26.6.1991 ve tahmini doğum tarihi 2.4.1992 idi. Hastanın özgeçmişinde akraba evliliği, ailede anomali bebek öyküsü, gebelikte ilaç kullanımı, X-ışınına maruz kalma gibi risk oluşturabilecek durumlar bulunmuyordu. 22-24. gebelik haftasında ilk kez takibini yapan hekim tarafından yapılan ultrasonografi muayenesinde kardiomegali şüphesi doğmuş ve 32. haftada



Resim 1.

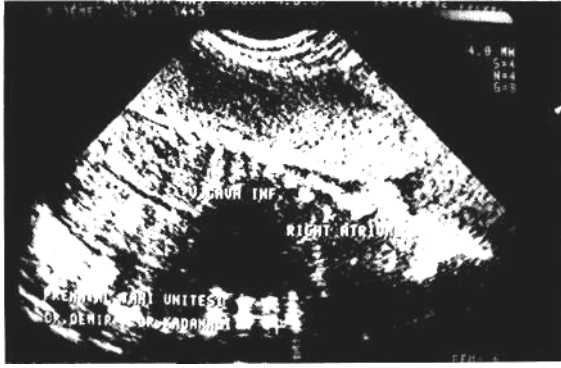
(*) 26-30 Nisan 1994 tarihleri arasında İstanbul'da yapılan 4. Ulusal Perinatoloji Kongresi'nde tebliğ edilmiştir. **Yazışma adresi:** Namık Demir, Dokuz Eylül Üniv. Tıp Fak. Kadın Hast. ve Doğum-Çocuk Sağlığı ve Hast. Patoloji Anabilim Dalı, 35340-İnciraltı-İzmir



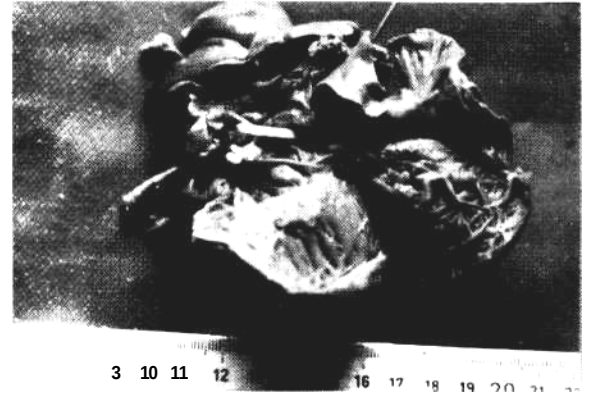
Resim 2.



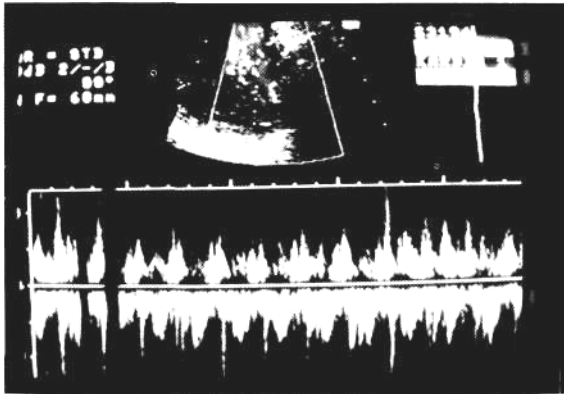
Resim 5.



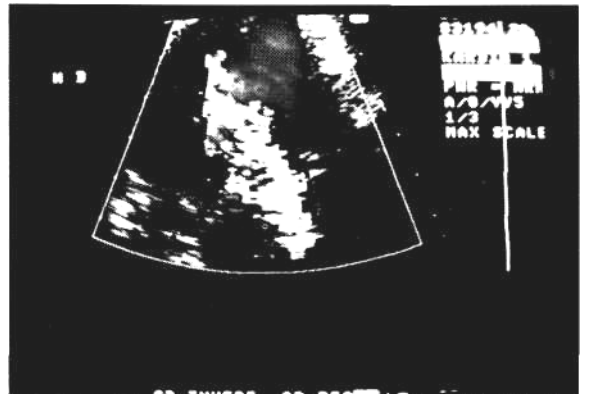
Resim 3.



Resim 6.



Resim 4.



Resim 7.

bölümümüze gönderilmiştir. Hastaya uygulanan ultrasonografide; sağ atrium ileri derecede büyük bulundu, triküspid kapağın aşağıya doğru yer değiştirdiği ve sağ ventrikülün sola oranla daha büyük olduğu saptandı (Resim 1,2). Vena cava inferior normaldi (Resim 3). Doppler ultrasonografide triküspid kapakta yetmezlik bulguları olan fetusta, aorta sol ventrikülden çıkıyordu (Resim 4,5,6). Yapılan tüm incelemelere karşın pulmoner arter

izlenemedi. Sol atrium hipoplazikti. Yetmezlik bulguları yoktu. Diğer organ sistemleri normal olarak bulundu. Yapılan kordosentez sonucu 46 XY karyotipi saptandı. Bu bulguların ışığında bebekte Ebstein anomalisi ve pulmoner stenoz düşünüldü. Yapılan pediatrik kardioloji ve kardiyovasküler cerrahi konsültasyonları ile bulgular doğrulandı ve doğum sonu bebekte oluşabilecek akut sağ kalp yetmezliği durumunda pulmoner arter dilatasyonu için kate-

terizasyon ihtimali göz önüne alınarak doğumun planlanmış olarak pediatrik kardiyolog ve kardiyovasküler cerrahların hazır olduğu bir ortamda sezeryan ile yapılmasına karar verildi. 37. gebelik haftası tamamlandıktan sonra sezeryan ile 3700 g ağırlıkta Apgar skoru 6 (1. dak) ve 7 (10. dak) olan erkek bebek doğurtuldu. Doğum sonu solunum güçlüğü dışında, renk ve tonusu normal olan bebek respiratöre bağlandı.

Erken dönemde yapılan ekokardiografik incelemeler ile prenatal olarak saptanan bulgular doğrulandı. Doğum sonu 6. saatte genel durumu kötüleşen bebek yapılan tüm yoğun çabalara karşın kurtarılamadı ve exitus oldu. Postmortem yapılan patolojik incelemede bebekte triküspid kapakta Ebstein anomalisi, patent foramen ovale ve pulmoner atrezi saptandı (Resim 7).

Hastanın bunu takip eden 2. gebeliğinde yapılan prenatal malformasyon ultrasonografisi ve ekokardiografi bulguları normaldi ve hasta 1 yıl sonra sağlıklı bir erkek bebek doğurdu.

TARTIŞMA

Nadir görülen bir kalp lezyonu olan Ebstein anomalisinde triküspid kapağın displazisi, septal ve posterior kapakçıkların aşağıya doğru yer değiştirmeleri triküspid kapakta bir yetmezlik durumu yaratır ve sistol sırasında sağ atrium içine kanın geri kaçması sonucu sağ atriumda büyüme meydana gelir. Sonuçta intrauterin konjestif kalp yetmezliği gelişebilir. Yenidoğanların yaklaşık olarak % 50'sinde konjestif kalp yetmezliği bulunur ⁽⁴⁾.

Prenatal tanı için esas kriter sağ ventrikül içine doğru yer değiştirmiş triküspid kapağın gösterilmesidir. Burada özellikle septal ve posterior kapakçıkların anulus fibrosusun daha altından ventrikül duvarına tutunduklarının görülebilmesi önemlidir. Ultrasonografik incelemede kriter olarak mitral kapağın ventrikül duvarına tutunma yeri ile kıyaslama yapılması yararlı olabilir. Sağ atrium aşırı derecede geniş olarak görülür ^(5,6). Sağ atriumun bazen thoraxın büyük kısmını doldurması sonucu kalbin diğer yapılarını izleyebilmek güçlük yaratabilir. Olgumuzda da pulmoner arterin tüm çabalara rağmen izlenememiş olması öncelikle pulmoner stenoz olabileceğini düşündürdü ve postpartum dönemde yenidoğana kateeterle dilatasyon yada acil cerrahi müdahale gerekebileceği düşünülerek doğum pediatrik kardiyolog ve kardiyovasküler cerrahların operasyon için hazırlıklı olduğu şartlarda gerçekleştirildi.

Triküspid kapaktan geri kaçışın olmadığı olgular ta-

mamen asemptomatiktir. Bazı hastalar adolesan ve yetişkinlik çağına kadar semptom vermezler. Diğer taraftan semptomatik olan yenidoğanda sıklıkla konjestif kalp yetmezliği gelişir. 23 olguluk bir seride yaşamın ilk ayı içinde ya da erken bebeklik döneminde 12 ölüm bildirilmiştir ⁽⁴⁾. Burada muhtemelen sekonder olarak gelişen akciğer hipoplazisi erken postnatal ölümlere sebep olmaktadır. Prenatal olarak tanı konan ve sağ atriumun çok genişlemiş olduğu 38 olguluk bir seride yaşayan bebek sayısı sadece 2 olarak bildirilmiştir ⁽⁷⁾.

Kardiyovasküler cerrahideki gelişmeler bu hastaların prognozlarında bir düzelme sağlayabilir. Operasyon sonuçlarının yararını bildiren geniş bir seride kardiyak cerrahinin bu hastaların kliniğinde büyük düzeltilmeler sağladığı bildirilmiş ve öpere edilen 22 hastanın büyük kısmının uzun süreli gözlemlerde New York Kalp Cemiyeti sınıflamasına göre class III-IV'den class I-II ye düştükleri vurgulanmıştır ⁽⁸⁾. Buna karşın triküspid valv plikasyonu veya replasmanının henüz yüz güldürücü sonuçlar vermediğini düşünenler de vardır ⁽⁷⁾. Bu farklı sonuçların en önemli sebebinin, kalpte eşlik eden ASD, pulmoner atrezi yada stenoz, patent ductus arteriosus, Fallot tetralojisi, aorta koarktasyonu gibi ek anomalilerin varlığı yada yokluğu olduğu kanısındayız.

Yapısal kardiyak anomali ile beraber hydrops olması kötü bir prognozu gösterir. Chaoui ve ark. 33. gebelik haftasında tanı koydukları bir Ebstein anomalisi olgusunda şiddetli kardiyak lezyona bağlı inutero konjestif kalp yetmezliği ve non-immun hydrops fetalis bulgularının olduğunu gözlemişler ve olgunun bir kaç gün içerisinde inutero exitus olduğunu bildirmişlerdir ⁽⁹⁾.

SONUÇ

Ebstein anomalisinin prenatal ultrasonografik tanısı mümkündür. Eğer tanı fetus viable olmadan önce konmuşsa gebeliğin sonlandırılması önerilmektedir. Bu durumda kalple ilgili yada kalp dışı anomalilerin olup olmadığı araştırılmalı, karyotip tayini uygulanmalıdır. Konjestif kalp yetmezliği olup olmadığı araştırılmalıdır. Konjestif kalp yetmezliği ve ek anomali yoksa standart obstetrik yaklaşımı değiştirmeye gerek yoktur. Ancak anne ve babalar mortalitenin yüksek olduğu konusunda bilgilendirilmelidir.

KAYNAKLAR

1. **Nora JJ, Nora AH, Toeus WH:** Lithium, Ebstein's anomaly and other congenital heart defects. *Lancet* 2:594-595, 1974.
2. **Frankenberg RR, Lipinski JF:** Congenital malformations. *N Engl J med* 309:311, 1983.
3. **Warkany J:** Teratogen update: Lithium. *Teratology* 38:593-596,1988.
4. **Rowe RD, Freedom RM, Mehrizi A, Bloom KR:** The Neonate with Congenital Heart Disease. 2nd ed. Philadelphia, Saunders 118,1981.
5. **Allan LD, Crawford DC, Anderson RH, et al:** Echocardiographic and anatomical correlations in fetal congenital heart disease. *Br Heart J* 52:542-548, 1984.
6. **Silverman NH, Golbus MS:** Echocardiographic techniques for assessing normal and abnormal fetal cardiac anatomy. *J Am Coll Cardiol* 5:20S, 1985.-
7. **Allan LD:** Congenital Heart Disease. In. *Prenatal Diagnosis and Screening* (eds). Brock, Rodeck & Smith Churchill-Livingstone, Edinburgh, 281-282, 1992.
8. **Danielson GK:** Ebstein's Anomaly: Editorial comments and Personal observations. *Ann Thorac Surg* 34:396,1982.
9. **Chaoui R, Bollman R, Hoffmann H, Zienert A, Bartho S:** Ebstein's anomaly as a rare cause of a non-immunological fetal hydrops: Prenatal diagnosis using doppler echocardiography. *Klin Paediatr*202(3):173-5,1990.