

Olgu 3: 25 yaşında, gravida 2 parite 0 abortus 1, son adet tarihine göre 22 hafta+6 günlük gebeliği olan, obstetrik ve medikal öyküsünde özellik olmayan hasta oligohidramnios ön tanısı ile refere edildi. Hastanın yapılan muayenesinde amniyotik mayi volumü anhidramnios, biyometrik ölçümleri haftası ile uyumlu izlendi. Fetal anatomik değerlendirmede bilateral böbrekler hiperekojen displastik görünümde ve omfodel izlendi (Şekil 5 PB-22). İnvaziv prenatal tanı ve gebeliğin terminasyonu seçeneklerini reddeden hasta gebeliğin her koşulda devamını istedi. Sonraki gebelik takiplerinde ek patolojik bulgu saptanmayan hasta gebeliğin 34. haftasında intrauterin gelişme geriliği, anhidramnios ve makat prezentasyonu nedeniyle sezaryen planlandı. 2100 g, 47 cm erkek bebek doğurtuldu. Doğumun 40. dakikasında ex olan yenidoğanda morfolojik olarak Fraser sendromu düşündürülen temporal bölgeden ipsilateral göze kadar uzanan bilateral kama şeklinde anterior saç çizgisi, anoftalmi, omfalosel, anal atrezi ve her iki el ve ayak parmaklarında sindaktili saptandı (Şekil 6 ve 7 PB-22). Aile postmortem genetik inceleme ve otopsi istemedi.

Sonuç: Prenatal ve postnatal bulgularını sunduğumuz Fraser Sendromu olgularında izlendiği üzere, kriptoftalmus ve sindaktili ön planda izlenen postnatal morfolojik bulgulardır, ancak bu major anomalilerin prenatal muayene ile saptanması çok zordur. Prenatal ultrasonografide oligohidramnios, renal agenezi ve konjenital üst hava yolu obstrüksiyonu bulgularının bir arada izlenmesi Fraser sendromu düşündürmelidir.

Anahtar sözcükler: Fraser sendromu, oligohidramniyos, prenatal ultrasonografi.



Şekil 7 (PB-22): Yenidoğanda el ve ayaklarda sindaktili görünümü.

PB-23

Prenatal tanı alan izole aort koarktasyonu vakası

Rauf Melekoğlu¹, Ercan Yılmaz¹, Ebru Çelik²

¹İnönü Üniversitesi Tıp Fakültesi, Kadın Hastalıkları ve Doğum Anabilim Dalı, Malatya; ²Koç Üniversitesi Tıp Fakültesi, Kadın Hastalıkları ve Doğum Anabilim Dalı, İstanbul

Amaç: Hastalık Kontrol ve Önleme Merkezi izole aort koarktasyonunun, ABD'deki tüm konjenital kalp hastalıklarının %4 ila %6'sını oluşturduğunu ve yaygınlığının yaklaşık 10.000 canlı doğumda 4 olduğunu bildirmiştir. Prenatal görüntüleme ile ilerlemelere ve fetal ekokardiyografinin bir parçası olarak detaylı aortik ark değerlendirmesine yönelik eğilimin artmasına rağmen, izole aort koarktasyonu prenatal dönemde saptanamayabilmekte ve neonatal dönemde patent duktus arteriosusun kendiliğinden kapanması durumunda ölümcül sonuçlar doğurabilmektedir. Biz de kliniğimize gebeliğin üçüncü trimesterinde ikiz gebelik ve ikiz eşinde selektif intrauterin gelişme geriliği (IUGR) saptanması nedeni ile refere edilen hastada saptanan fetal izole aort koarktasyonu olgusunun klinik ve ultrasonografik özelliklerini sunmayı amaçladık.

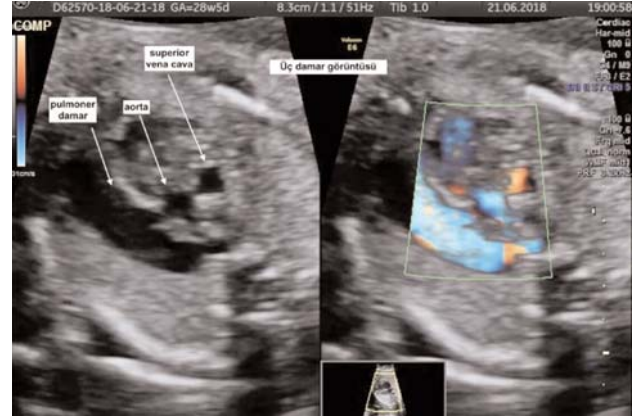
Olgu: 29 yaşında, gravida 4 parite 3, son adet tarihine göre 28 hafta+5 günlük gebeliği olan, obstetrik ve medikal öyküsünde özellik olmayan hasta ikiz eşinde selektif IUGR ön tanısı ile hastanemizin prenatal tanı ve tedavi ünitesine refere edildi. Hastanın yapılan muayenesinde monokoryonik diamniyotik ikiz gebelik olduğu her iki fetüsün amniyotik mayi volumü normal olsa da fetüslerden birinde selektif IUGR tip II (fetüsler arasında tahmini fetal ağırlık diskordansı %29 ve umbilikal arter Doppler'inde persiste end diastolik akım kaybı) saptanırken IUGR saptanan fetüsün kardiyak değerlendirmesinde dört odacık görüntüsünde ventriküler diskordans (sol ventriküle rölatif hipoplazi) görüldü.



Şekil 1 (PB-23): Fetüsün kardiyak değerlendirmesinde dört odacık görüntüsünde ventriküler diskordans (sol ventriküle rölatif hipoplazi) görünümü.



Şekil 2 (PB-23): Üç damar görüntüsünde büyük damarların boyutlarında orantısızlık (aort rölaf olarak küçük) görünümü.



Şekil 3 (PB-23): Üç damar trakea görüntüsünde aortik arkın duktal arka göre daha ince yapıda olduğu ve Color Doppler ultrasonografide aortik arkta retrograd akım varlığı.

ventrikülde rölaf hipoplazi) izlendi (Şekil 1 PB-23). Üç damar görüntüsünde büyük damarların boyutlarında orantısızlık (aort rölaf olarak küçük) (Şekil 2 PB-23) ve üç damar trakea görüntüsünde aortik arkın duktal arka göre daha ince yapıda olduğu ve Color Doppler ultrasonografide aortik arkta retrograd akım varlığı izlendi (Şekil 3 PB-23). Fetal kalbin uzun aks aortik ark görüntüsünde aortik istmus bölgesinin tamamında daralma ve takibinde sol subklavian arterin orjin aldığı kısmın distalinde koarktasyon olduğu izlendi (Şekil 4 PB-23). Hospitalize edilen, antenatal steroid uygulaması sonrası günlük non stress test ve 3 gün ara ile obstetrik Doppler ile fetal iyilik hali takibi yapılan hastada 29 hafta+5gün gebelik haftasında selektif IUGR olan ikiz eşinde obstetrik Doppler’de persiste end diyastolik reverse akım saptanması üzerine beyin koruyucu magnezyum sülfat uygulamasının ardından doğum planlandı. APGAR 7/8, 1400 g, canlı, erkek ve APGAR 6/7, 900 g, canlı, erkek bebekler sezaryen ile doğurtuldu. Yenidoğan yoğun bakıma alınan bebeklerden prenatal dönemde aort koarktasyonu saptanan yenidoğana yapılan ekokardiyografide istmus ve transvers ark hafif hipoplazik, koarktasyon varlığı ve koarktasyon bölgesinde diyastole uzanım gösteren 50 mmHg’lık gradiyent olduğu izlendi. Hastaya düşük doz kaptopril ve furasemid başlanarak klinik takip önerildi. Şu an doğum sonrası 25. günde solunum sıkıntısı nedeni ile oksijen desteği alan yenidoğanın genel durumu iyi olup yenidoğan yoğun bakım ünitesinde takibi devam etmektedir.

Sonuç: Aort koarktasyonunun fetal tanısının duyarlılığı %50–72 arasında olup gecikmiş tanı hala yaygındır. Prenatal fetal ultrasonografi muayenesinde üç damar trakea görüntüsünün ve aortik arkın detaylı değerlendirilmesi aort koarktasyonunun prenatal tanı olasılığının artırılmasını sağlayacak, böylelikle aort koarktasyonu olan fetüslerin uygun şartlarda



Şekil 4 (PB-23): Fetal kalbin uzun aks aortik ark görüntüsünde aortik istmus bölgesinin tamamında daralma ve takibinde sol subklavian arterin orjin aldığı kısmın distalinde koarktasyon.

doğumunun planlanması ile neonatal morbidite azaltılarak optimal sağkalım mümkün olacaktır.

Anahtar sözcükler: Aort koarktasyonu, fetal ekokardiyografi, prenatal ultrasonografi.

PB-24

Prenatal dönemde tanı almış konjenital pulmoner hava yolu malformasyonu tip I vakası

Rauf Melekoğlu¹, Ercan Yılmaz¹, Murat Cengiz¹, Turan Yıldız², Ayşe Nur Akatlı³, Emine Şamdancı³, Ebru Çelik⁴

¹İnönü Üniversitesi Tıp Fakültesi, Kadın Hastalıkları ve Doğum Anabilim Dalı, Malatya; ²İnönü Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediatrik Cerrahi Anabilim Dalı, Malatya; ³İnönü Üniversitesi Tıp Fakültesi, Tıbbi Patoloji Anabilim Dalı, Malatya; ⁴Koç Üniversitesi Tıp Fakültesi, Kadın Hastalıkları ve Doğum Anabilim Dalı, İstanbul