



Türkiye Maternal Fetal Tıp
ve Perinatoloji Derneği
Ultrasonografi Kursu



31 Ekim - 02 Kasım 2019
Hilton Maslak Hotel, İstanbul



PRENATAL TANISI OLAN HIPOPLASTİK SOL KALP VE SAĞ KALP VAKALARININ YENİDOĞAN SONUÇLARI

OP.DR.ERDEM FADİLOĞLU
HACETTEPE ÜNİVERSİTESİ TIP FAKÜLTESİ
KADIN HASTALIKLARI VE DOĞUM ANABİLİM DALI, PERİNATOLOJİ BİLİM DALI

HİPOPLASTİK SOL KALP SENDROMU

- İnsidans: 0.16 – 0.36 / 1000 canlı doğum
- Tüm konjenital kalp anomalileri arasında 4.8 – 9 %
- Erkek dominans: 7/10
- Sol kalp ilişkili anomalilerde tekrarlama sıklığı 2-13 %
- Kromozomal anomali: 4 – 15 %
- Eşlik eden diğer anomali durumunda genetik sendromlar 10-25 %

HİPOPLASTİK SOL KALP SENDROMU

- Ciddi mortalite oranları
- Sağ kalım: 40 – 65 %
- Yenidoğanların 1/3'ü opere olmadan exitus olabilmektedir.
- 25 yaş öncesi mortalite riski 1/3
- Uzun dönemde nörolojik retardasyon (MR: % 18; Ortalama altı: % 50)
- Vakaların büyük bir bölümünde koarktasyon eşlik edebilir

HİPOPLASTİK SOL KALP SENDROMU

PRENATAL TANI

- Belirgin anormal 4 oda görüntüsü
- Hipokinetik ventrikül duvarı
- Endokardiyal fibroelastoz
- Beş oda kesitinde aort izlenmemesi
- Üç damar görüntüsü anormal



HİPOPLASTİK SOL KALP SENDROMU

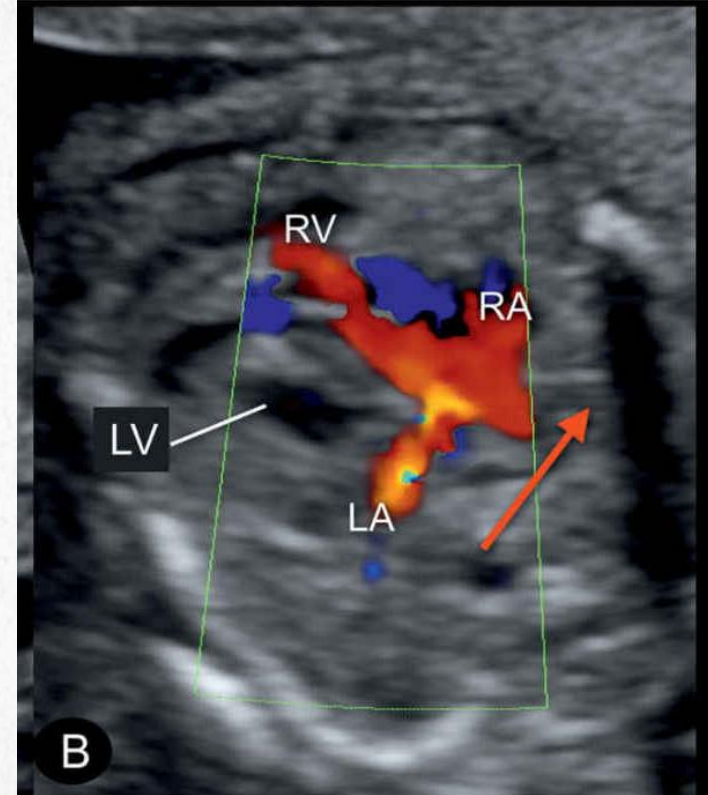
PRENATAL TANI

- Color Doppler

Sol ventrikülde akım yokluğu

Foramen ovalede soldan sağa şant

Aortik duktusun pulmoner arterden beslenmesi



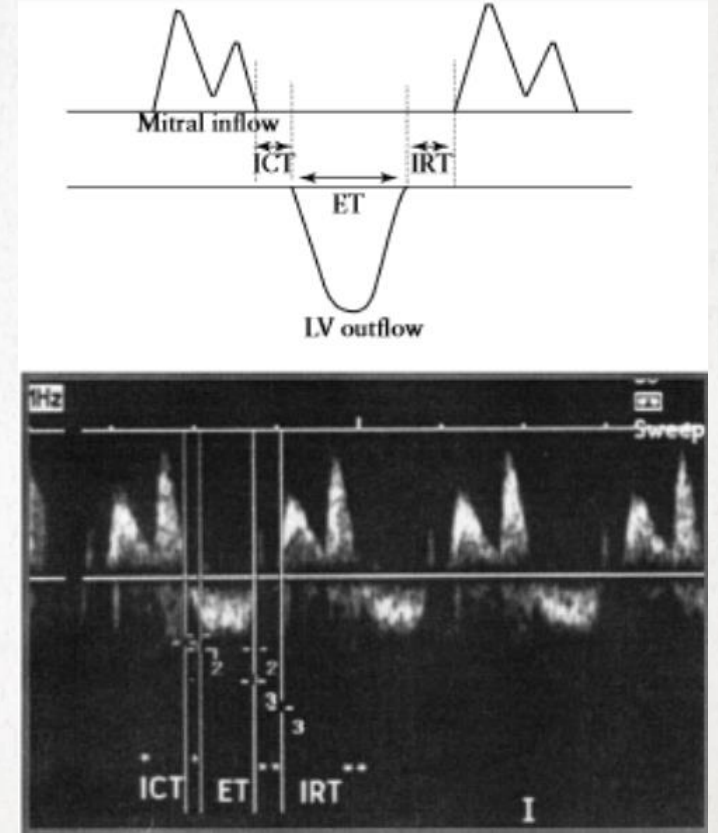
HİPOPLASTİK SOL KALP SENDROMU

PROGNOSTİK FAKTÖRLER

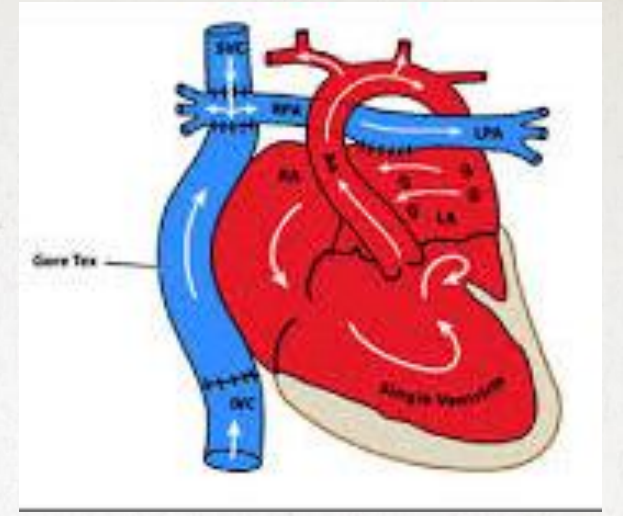
- Sağ ventrikül fonksiyonu

Norwood sonrası sağ kalım belirlemede önemli bir faktör
(47% vs 93%)

- Aort çapı > 2 mm
- Doğum ağırlığı
- Kromozomal anomali
- Eşlik eden kalp dışı anomali



HİPOPLASTİK SOL KALP SENDROMU TEDAVİ SEÇENEKLERİ



- Fontan Prosedürü

1. Basamak (Norwood)	Yenidoğan	Sağ ventrikül sistemik ve pulmoner dolaşımı sağlar
2. Basamak (Superior vena kava – pulmoner bağlantı) (Glenn)	4-6 Ay	Azalmış sağ ventrikül yükü
3. Basamak (Inferior vena kava – pulmoner bağlantı)	18 ay – 3 yaş	Artmış pulmoner akım

1 – 2. Basamak arası %10-18 mortalite riski

HİPOPLASTİK SOL KALP SENDROMU TEDAVİ SEÇENEKLERİ

- Hibrid prosedürler
- Transplant
- Fetal girişimler: Maternal Hiperoksijenizasyon
 Fetal valvuloplasti
 % 10 prosedür ilişkili mortalite
 Daha iyi korunmuş LV hacmi
 % 32 biventriküler dolaşım sağlanma olasılığı

HIPOPLASTİK SAĞ KALP SENDROMU

- Intakt Ventrikül Septum ile Pulmoner Atrezi (PA-IVS)
- İnsidansı 0.042-0.053/1000 canlı doğum
- Tüm kardiyak anomaliler arasında 3 %
- Nadir kromozomal anomali riski



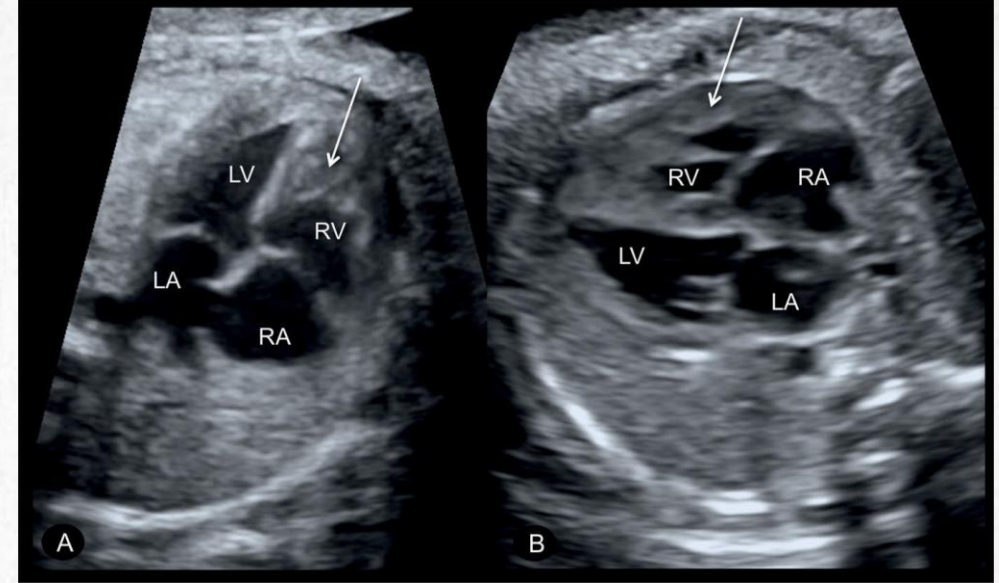
HIPOPLASTİK SAĞ KALP SENDROMU

- Fetal serilerde intrauterin mortalite hızı %10
- 5 yıllık sağ kalım oranları <50 – 83 %.
- İleri derecede hipoplazik ventrikül ve koroner fistül oluşumunda mortalite ~ 70 %
- Uzun dönemde myokard infarktusu riski

HIPOPLASTİK SAĞ KALP SENDROMU

PRENATAL TANI

- Anormal 4 odacık görüntüsü
- Hipokontraktıl – kalınlaşmış sağ ventrikül
- Hipoplastik pulmoner arter ve dalları



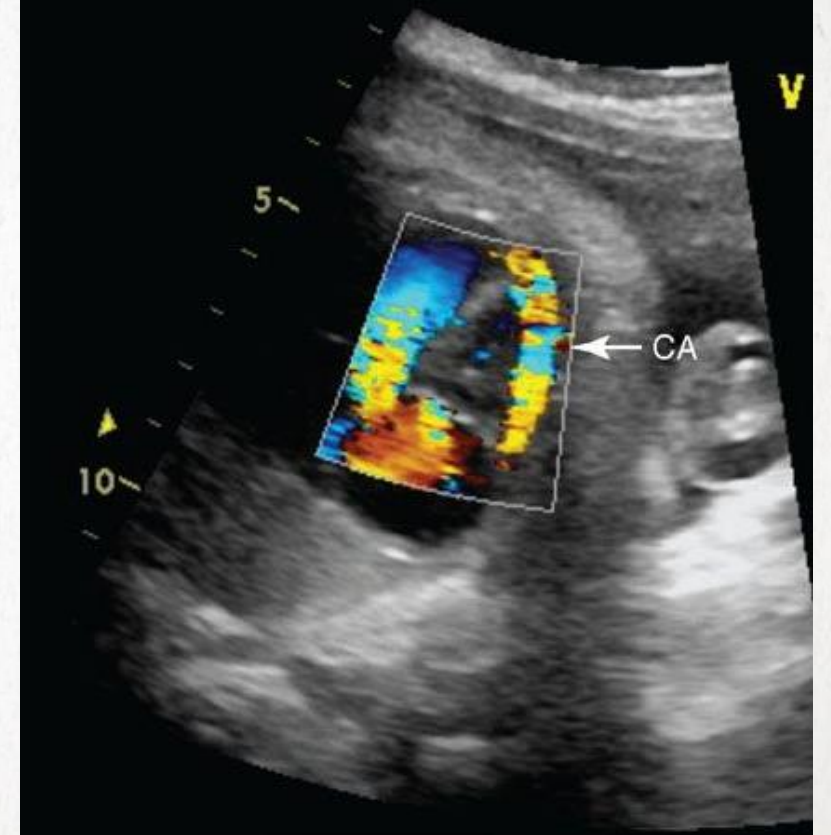
HIPOPLASTİK SAĞ KALP SENDROMU PRENATAL TANI

- Color Doppler:

Sağ ventrikülde akım yokluğu

Ductus arteriozusta reverse akım

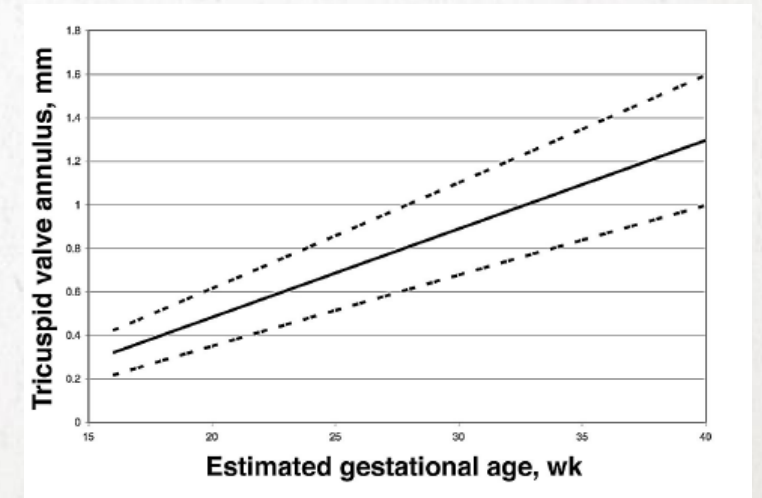
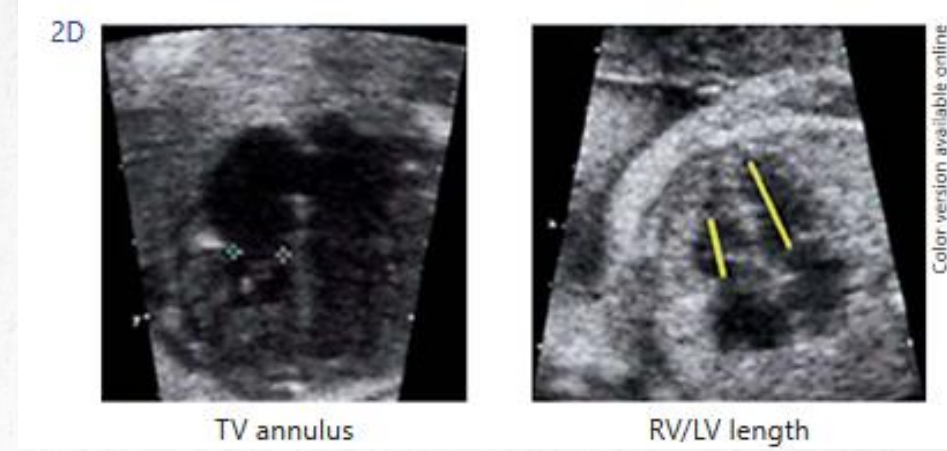
Sağ ventrikül – koroner arter fistülü



HİPOPLASTİK SAĞ KALP SENDROMU

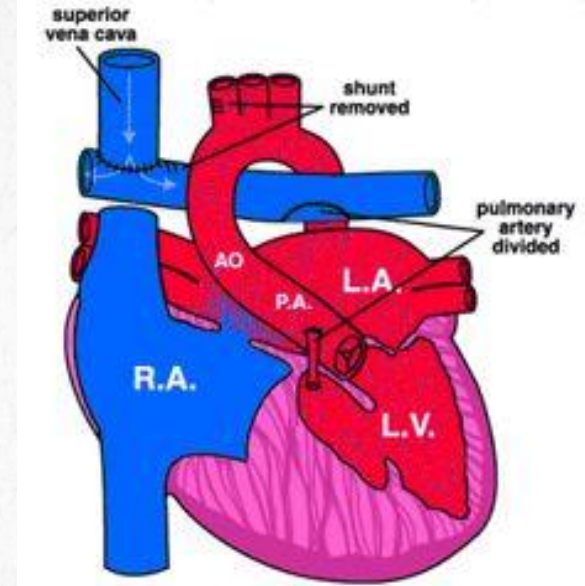
PROGNOSTİK FAKTÖRLER

- Prenatal prognostik faktörler: Sağ ventrikül hacmi
Triküspit kapak hacmi
Koroner morfoloji
- Sağ ventrikül / Sol ventrikül hacim < 0.6
- TV / MV anüler mesafe < 0.7
- TV Z skoru
- Kromozomal anomali
- Eşlik eden kalp dışı anomali



HİPOPLASTİK SAĞ KALP SENDROMU TEDAVİ SEÇENEKLERİ

- Biventriküler onarım
- Univentriküler onarım
- Hibrid (1.5 ventrikül) onarım
- Kardiyak transplantasyon



ÇALIŞMA DİZAYNI

- 2016 – 2019 yılları
 - Prenatal dönemde USG ile tanı koyulmuş
 - 26 hasta
 - Dışlanma kriterleri:
 - Outcome bilinmeyen hastalar (n=3)
 - Kesin tanı konfirme edilmeyen hastalar
-

BULGULAR

	Hipoplastik Sol Kalp (n=13)	Hipoplastik Sağ Kalp (n=10)	Toplam (n = 23)
Gebelik Terminasyonu	3 (23.1 %)	1 (10 %)	4 (17.3 %)
Maternal Yaş	31 (20 – 43)	27 (18 – 40)	29 (18 – 43)
Doğum Haftası			
Preterm Doğum	1 (10 %)	2 (22.2 %)	3 (15.7 %)
Term Doğum	9 (90 %)	7 (77.7 %)	16 (84.3 %)
Doğum Ağırlığı	2645 (1990 – 3560)	2460 (2460 – 3640)	2840 (1990 – 3640)
Cinsiyet			
Erkek	8 (80 %)	6 (66.7 %)	14 (73.6 %)
Kadın	2 (20 %)	3 (33.3 %)	5 (26.4 %)
APGAR skoru			
< 7	5 (50 %)	2 (22.2 %)	7 (36.8 %)
≥ 7	5 (50 %)	7 (77.7 %)	12 (63.2 %)

BULGULAR

	Hipoplastik Sol Kalp (n=10)	Hipoplastik Sağ Kalp (n=9)	Toplam (n = 19)
Fetal sonuç			
Sağ kalım	4 (40 %)	4 (44.4 %)	8 (42.1 %)
Exitus	6 (60 %)	5 (55.5 %)	11 (57.9 %)
Abnormal karyotip	1 (10 %) Trizomi 13	0 (0 %)	1 (5.2 %)
Operasyon			
Preoperatif dönemde exitus	5 (50 %)	1 (11.1 %)	6 (31.5 %)
Postoperatif dönemde exitus	1 (10 %)	4 (44.4 %)	5 (26.3 %)
Postoperatif dönemde sağ kalım	3 (30 %)	2 (22.2 %)	5 (26.3 %)
Operasyon olmadan sağ kalım	1 (10 %)	2 (22.2 %)	3 (15.7 %)

BULGULAR

	Fetal Exitus (n=11)	Sağ kalım (n=8)	p	Toplam (n = 23)
Maternal Yaş	27 (18 - 43)	31 (21 - 40)	0.508	29 (18 - 43)
Doğum Haftası				
Preterm Doğum	2 (18.1 %)	1 (12.5 %)	0.737	3 (15.7 %)
Term Doğum	9 (81.9 %)	7 (87.5 %)		16 (84.3 %)
Doğum Ağırlığı	2650 (1990 - 3640)	2850 (2460 - 3300)	0.869	2840 (1180 - 3640)
Cinsiyet				
Erkek	9 (81.9 %)	5 (62.5 %)	0.345	14 (73.6 %)
Kadın	2 (18.1 %)	3 (37.5 %)		5 (26.4 %)
APGAR skoru				
< 7	5 (45.5 %)	2 (25 %)	0.361	7 (36.8 %)
≥ 7	6 (55.5 %)	6 (75 %)		12 (63.2 %)

VAKA - 1

- S.D.
- 31y , G3P2Y2
- SAT: 35 +1
- Öntanı:

Hipoplastik sol kalp

Postnatal 10.gün exitus



VAKA - 2

- S.K.
- 39y, G5P4Y4
- SAT: 35 hafta
- Öntanı: Hipoplastik Sağ Kalp
Trikuspit Atrezi

Postnatal 4.gün exitus



VAKA - 3

Y.A.

26Y, G2P1Y1

SAT: 23+3

Ön Tanı: Hipoplastik Sağ Kalp

Glenn Operasyonu sonrası 8 ay
sağ kalım



VAKA - 3

Y.A.

26Y, G2P1Y1

SAT: 23+3

Ön Tanı: Hipoplastik Sağ Kalp

Glenn Operasyonu sonrası 8 ay
sağ kalım





TEŞEKKÜRLER
