

# Prenatal Tanıda Kardiyak Rabdomyomların Tuberozskleroz ile ilişkisi ve Postnatal Sonuçları

iÜ İTF Kadın Hastalıkları ve Doğum ABD

Perinatoloji BD

Op.Dr.Tuğba Saraç Sivriköz



# Giriş

- Rabdomyomlar,
  - Prenatal dönemde en sık karşılaşılan kardiyak tümörler
  - Nörolojik sekel gelişme olasılığı olan  
Tuberozskleroz Kompleksi ile sıklıkla ilişkili



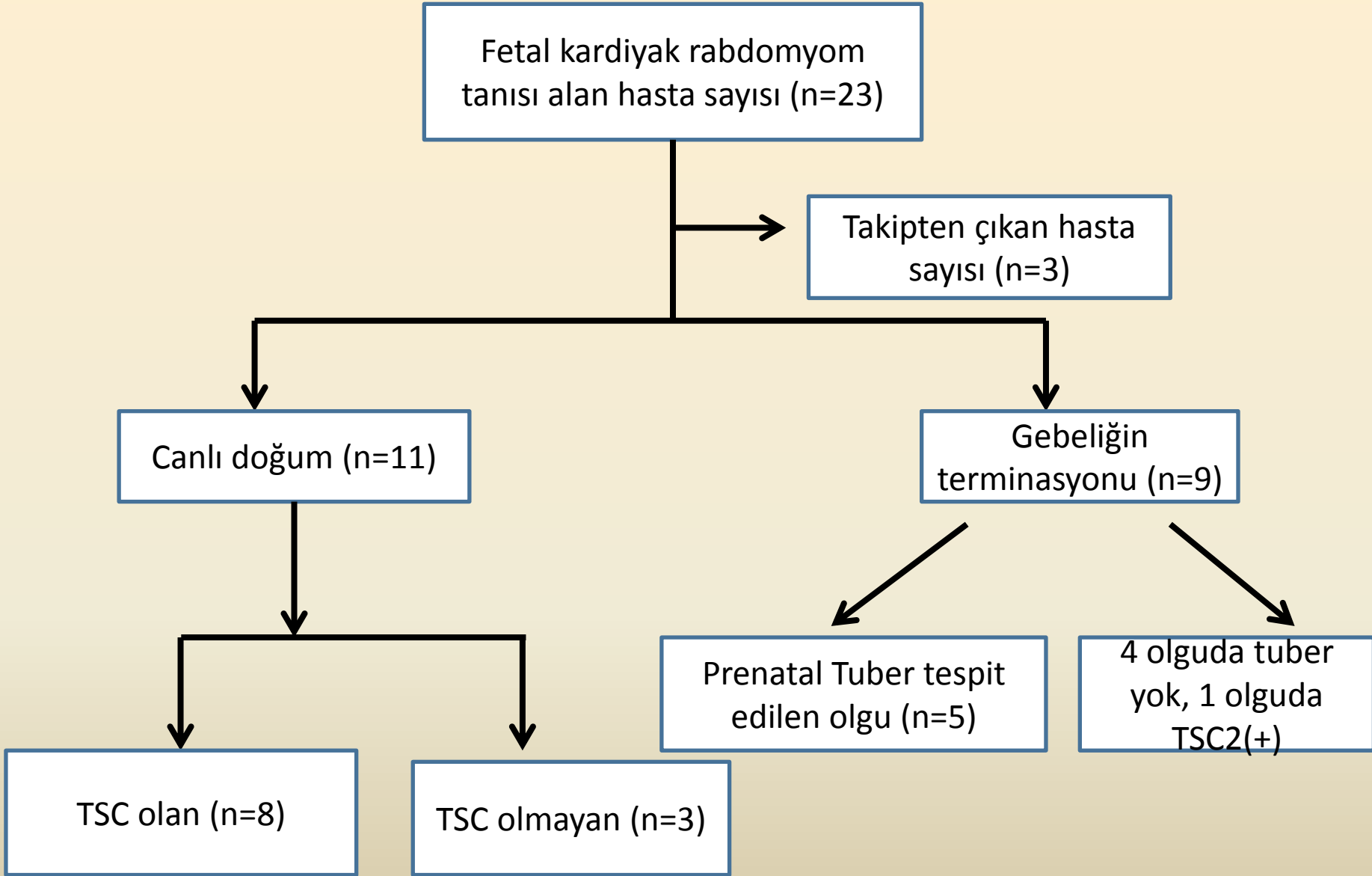
# Amaç

- Fetal rabdomyomların postnatal kardiyak ve nörogelişimsel sonuçlarını ortaya koymak



# Materyal-Metod

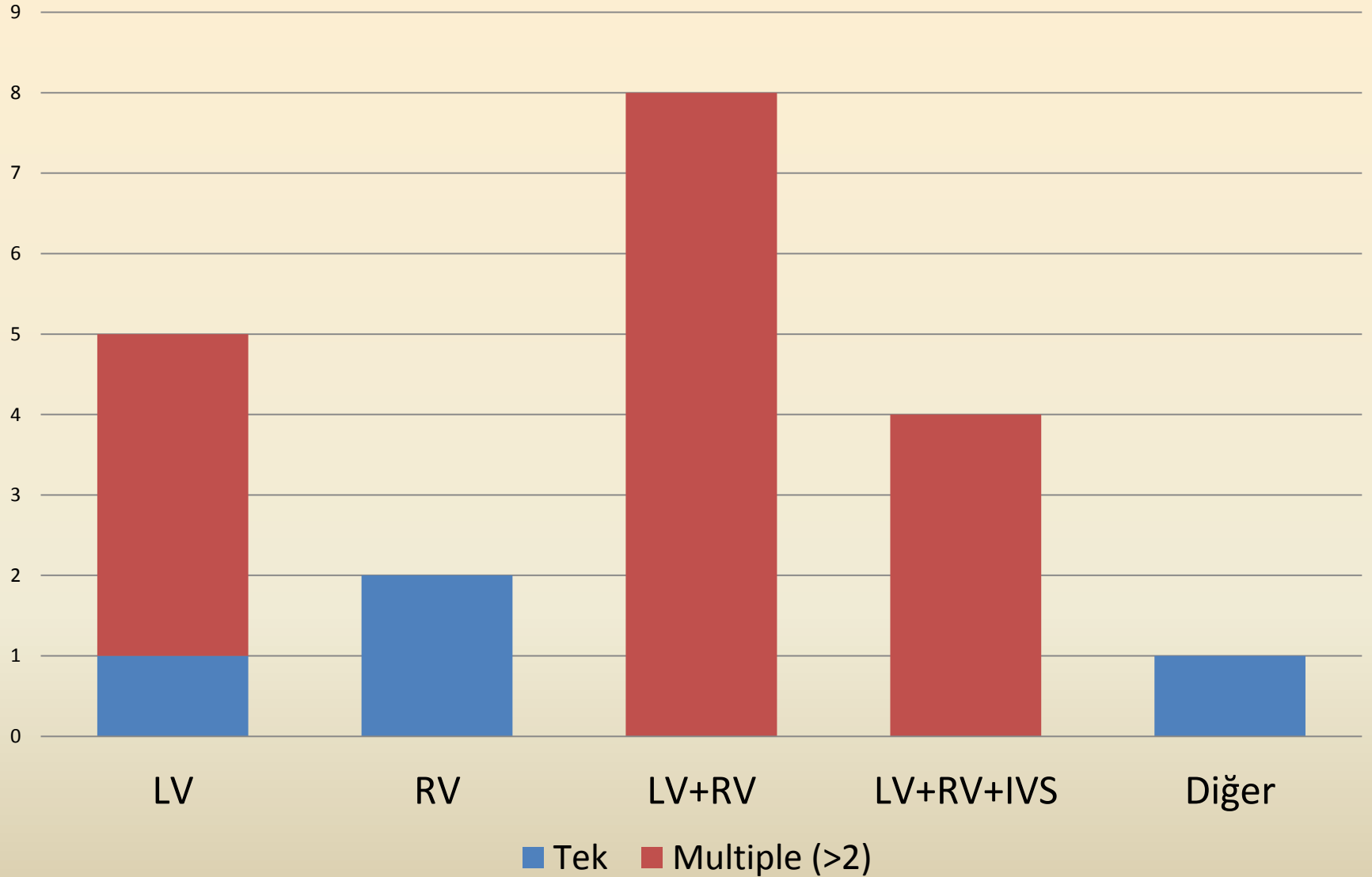
- İÜ İTF Perinatoloji BD Prenatal Tanı ve Tedavi Ünitesi
- Retrospektif
- Ocak 2007- Haziran 2014
- 23 olgu
- Prenatal tanıda kardiyak rabdomyom tanısı
- Postnatal kardiyak ve nörolojik sonuçları, TSC ile olan ilişkileri



# Demografik Veriler (n=20)

<b>Nitelik</b>	<b>Sonuç</b>
Maternal yaş	29 ( $\pm 7$ ) yıl
Tanıda GH	28 ( $\pm 5$ ) hafta
<b>Aile öyküsü</b>	<b>(-)</b>
<b>Canlı Doğum</b>	<b>11 (%55)</b>
<b>Terminasyon</b>	<b>9 (%45)</b>
Cinsiyet (KIZ/ERKEK)	(5/6)
Doğumda GH	36.7 ( $\pm 3.5$ ) hafta
Doğum Şekli (NSD/SCA)	(5/6)
Doğum Ağırlığı	3949 ( $\pm 535$ ) gr
Tekil Gebelik	19 (%95)
Çoğul Gebelik	1 (%5)
<b>Postnatal ortalama takip süresi (n=11)</b>	<b>45 (<math>\pm 6</math>) ay</b>

## Prenatal kardiyak rabdomyomların yerleşim özellikleri



## Prenatal kardiyak rabdomyom tanısı alan olguların fetal ve postnatal ekokardiyografik bulguları

<b>Lezyonun Karakteristiđi</b>	<b>n (%)</b>
<b>Sayı (n=20)</b>	
Tek	4 (%25)
Multiple (>2)	16 (%75)
<b>Tm apı (n=20)</b>	<b>2 mm (min)-77 mm(max)</b>
<b>Postnatal Deđişiklikler (n=11)</b>	
Deđişiklik yok	3 (%27,3)
Gerileme	4/4 (%72,7)
Progresyon	-
Aritmi	1 (%9)

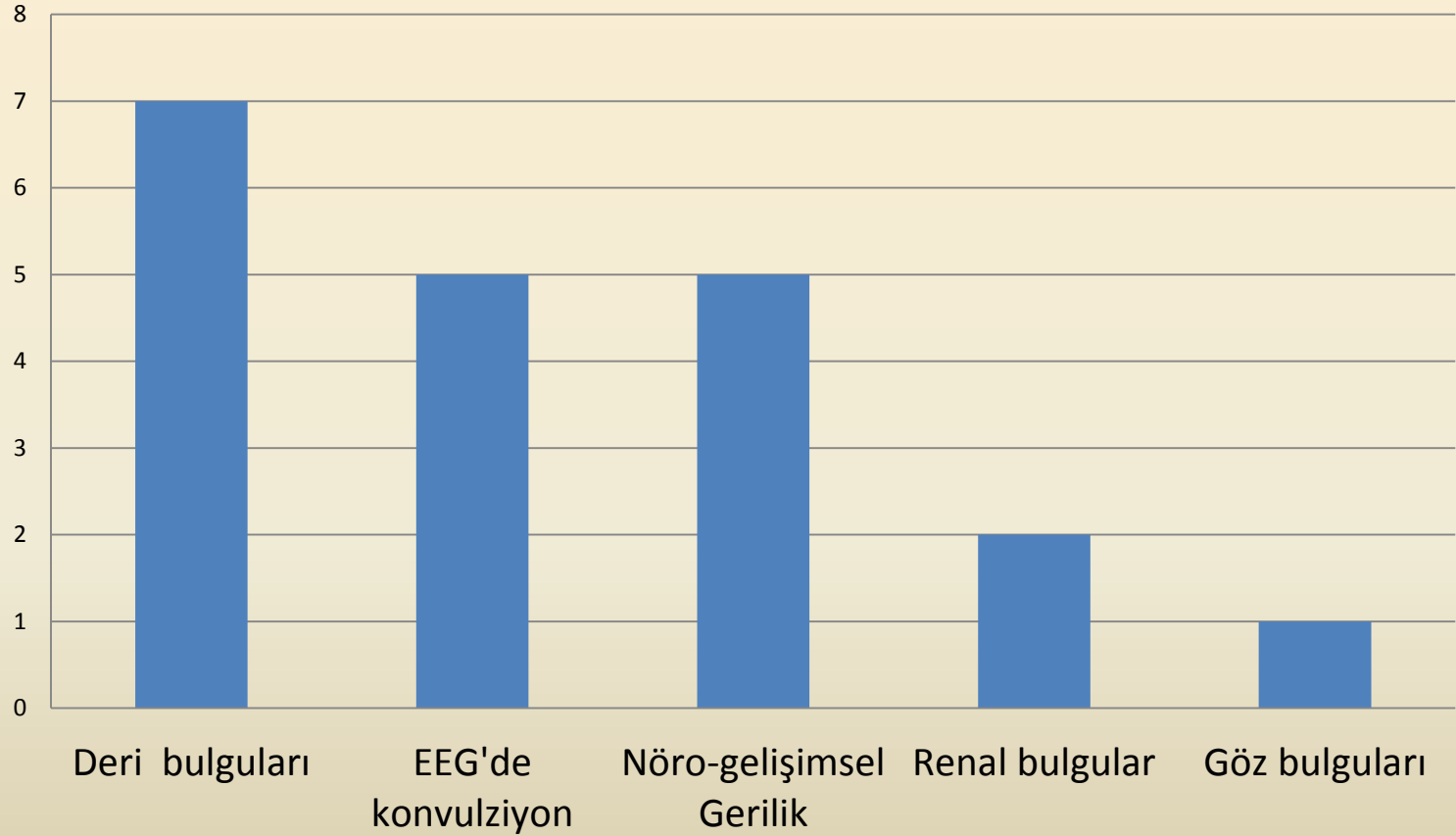
## Prenatal olgularda ek kardiyak bulgular ve TSC ile ilişkisi

<b>Kardiyak Rabdomyom</b>	<b>(n=20)</b>	<b>Tuber saptanan olgu</b>	<b>(n=9/%45)</b>
Aritmi	3 (%15)	Canlı doğum	4 (%44,5)
Kapak Disfonksiyonu	6 (%30)	Terminasyon	5 (%55,5)
Ek kardiyak bulgu		Prenatal US/MRI	8/9
Muskuler VSD, ARSA	2 (%10)		

### Genotip

Karyotip (n=20)	8 (%40)
TSC geni (TSC1/2) (n=8)	1 (%12)

## Postnatal TSC saptanan olgularda major bulgular (n=8)



# Sonuç

- Fetal kardiyak rabdomyom varlığında %75 olguda TSC saptandı
- Olguların 1/3'inde serebral bulgular postnatal dönemde tespit edildi
- Postnatal dönemde beyin lezyonları saptanan hastaların %60'ında değişik derecelerde nörolojik retardasyon geliştiği izlendi
- İzole kardiyak rabdomyomlarda, postnatal dönemde TSC bulguları gelişmediği takdirde prognoz olumlu

...Teşekkür ederim