



# Pulmoner Kapak Yokluğu Sendromu Olgu Sunumu

Dr. Oya Demirci

\* SBÜ, Zeynep Kamil Kadın ve Çocuk Hastalıkları Eğitim ve Araştırma  
Hastanesi, Perinatoloji Kliniği

- Yaş: 26
- Obsterik öykü: G1
- Tıbbi öykü: Özellik yok
- Aile öyküsü: Özellik yok
- Gebelik haftası: 25. hafta
- Ultrason endikasyonu: Kardiyomegali

# Ultrason Bulguları

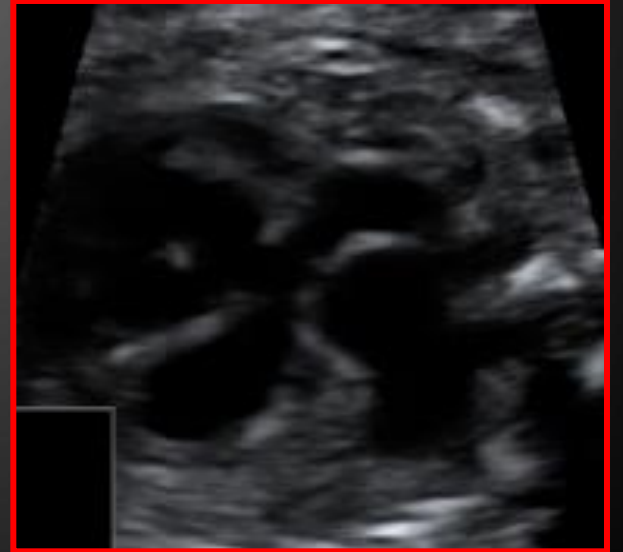
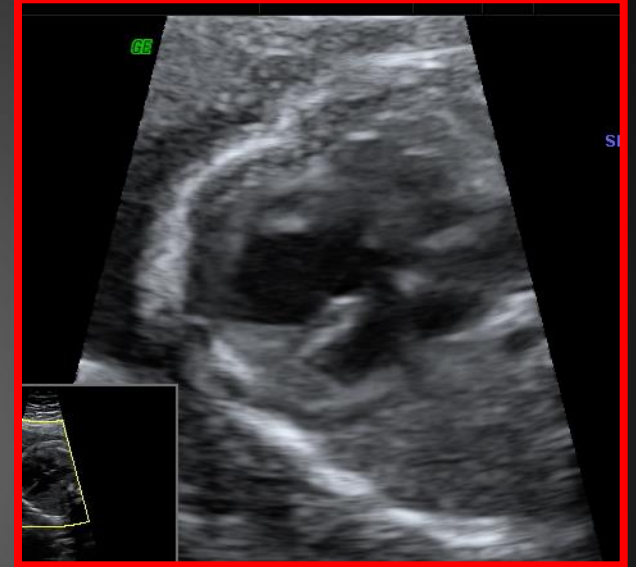
Kalp dört kadran kesiti:

\* Kardiyotorasik indekste artış  
(Kardiyomegali, sađ ventrikül  
dilatasyonu)

\* Kalp aksının sola  
deviasyonunda artış

Beş kadran kesitinde:

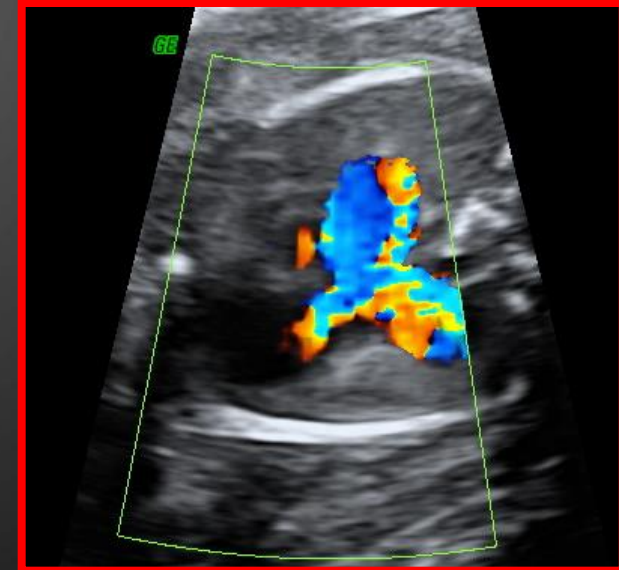
\* Malalignment VSD, Ata binen  
orta



Sağ ventrikül kısa eksen:

\* Ana pulmoner arter ve dallarında anevrizmatik genişlik

\* Pulmoner kapak rudimenter olup hem yetersizlik hemde darlık bir aradadır (Renkli Doppler)



# Pulmoner Kapak Yokluđu Sendromu

- Tanıya götüren ipuçları
  - \* Kardiyotorasik indekste artış (Kardiyomegali- sağ ventrikül dilatasyonu)
  - \* Kalp apeksinin artmış sol deviasyonu
  - \* Malalignment VSD, Ata binen aorta (TOF)
  - \* Ana pulmoner arter ve dallarında anevrizmatik genişlik, stenoz ve yetmezlik bulgusunun bir arada olması

- Yapılan diğer testler:
  - \* FISH: 22q11 mikro delesyonu
- Ayırıcı Tanı: Tipik ultrasonografik bulgular nedeniyle başka anomali lerle karıştırılmaz

# Sonuç

- PKYS nun tipik ultrasonografik bulgularıyla prenatal tanısı kolaydır.
- Kromozomal ( 22q11 mikrolelesyonu-%25) ve ekstra kardiyak anomali (SSS ve GIS, hiperekojen akc dokusu) riski yüksektir.
- Tüm konjenital kardiyak anomalilerin %1 i, Fallot Tetralojilerin %6-9 u.
- Doğum sonrası anevrizmatik pulmoner arter ve kardiyomegali nedenli akc e baskı sonucu trakeomalazi riski yüksektir.



*Teşekkürler*

1636KADISI

