

# Konjenital Anomaliler

Dr. Yurdanur Sll

- Doğumda mevcut olan yapısal bozukluklar
- Bazen belirli yaşa kadar belirti vermeyebilir  
(kardiyak ve renal anomaliler )

- Yeni dođanların %3'ünde görülür.
- Bebek mortalitesinin önde gelen nedeni
- Hayatın erken yıllarındaki hastalık, sakatlık ve ölümlerin önemli nedeni

- Malformasyon morfogenezdeki primer hatalar
- Deformasyon fetal yaşamın geç döneminde mekanik faktörler sonucu gelişen şekil ve yapı değişiklikleri
- Disruption başlangıçta normal gelişmiş organ veya vücut bölgelerinin ikincil olarak bozulması



- Bütün kromozomal sendromlar konjenital malformasyonlarla ilişkilidir.
- Kromozomal sendromların çoğu gametogenez sırasında ortaya çıktığından ailesel değildir.
- Mendeliyen kalıtımla karakterize tek gen mutasyonları malformasyon nedeni olabilir.

- Sekans organogenezdeki lokalize bir hatanın ikincil etkileri sonucu ortaya çıkan birden çok konjenital anomali

- Agenezi bir organ veya kalıntısının hiç mevcut olmamasıdır.
- Atrezi barsaklar veya safra kanalları gibi lümeni olan organ veya kanalların açıklığının olmamasıdır.
- Aplazi yada hipoplazi ise organ gelişiminin tam ve iyi olmamasıdır.

# Fetusta malformasyon nedenleri

- Viral enfeksiyonlar
- İlaçlar
- Radyasyon

- İlaç ve kimyasal maddeler malformasyonların %1'inden azından sorumludur.

- Talidomid
- Folat antagonistleri
- Androjenik hormonlar
- Alkol
- Antikonvülzanlar
- Warfarin

- Etkenin zamanı konjenital malformasyon ortaya çıkışında önemli

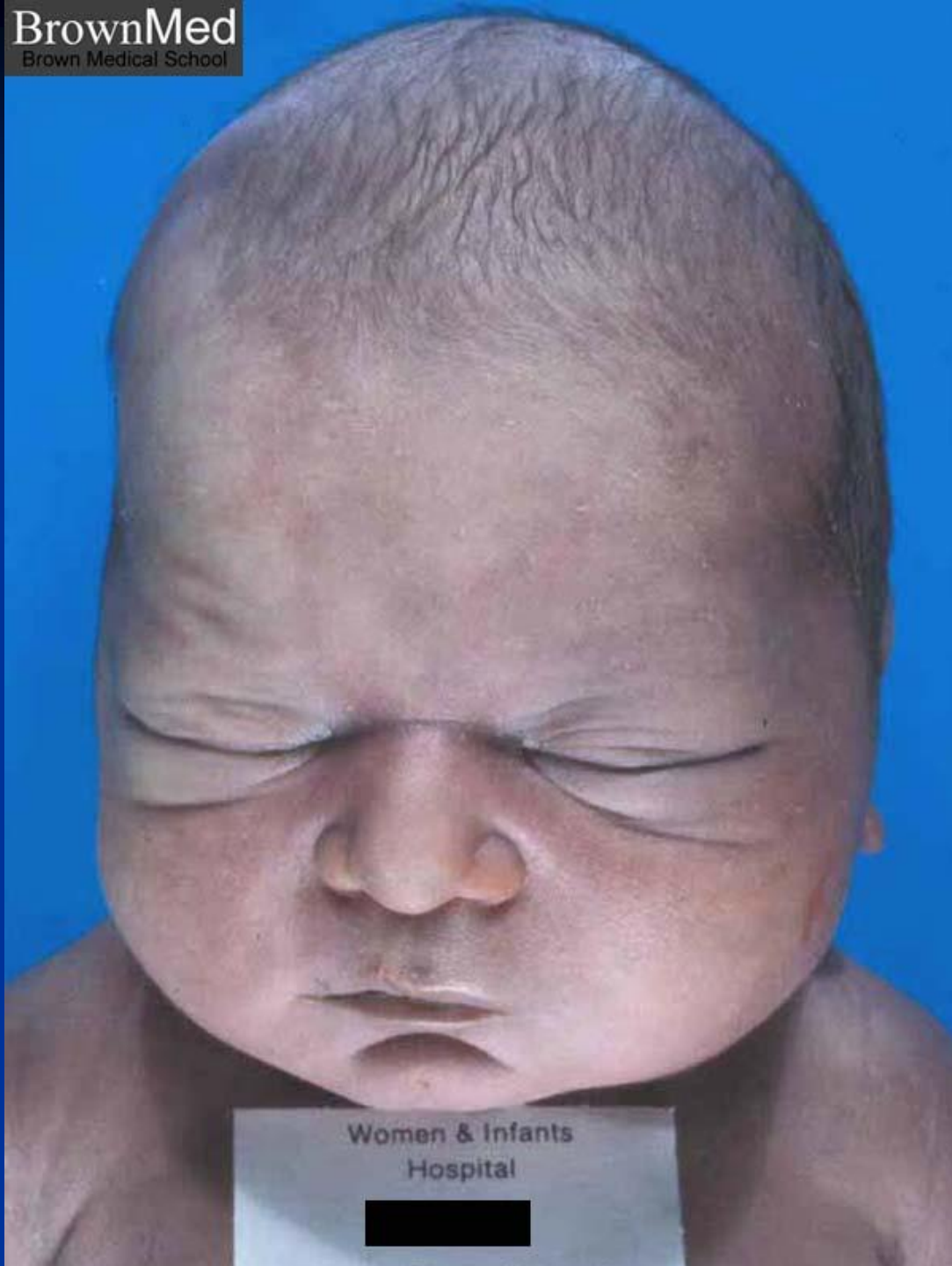
- Embriyonik Dönem: Gebeliğin ilk dokuz haftası
- Fetal Dönem: Dokuz haftadan doğuma kadar süren dönem



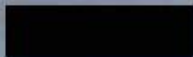
- İlk üç haftada etken ölüm yada düşüğe neden olur yada zarar vermez
- Üçüncü ve dokuzuncu haftalar arası teratojeneze duyarlı (özellikle dördüncü beşinci haftalar arası )

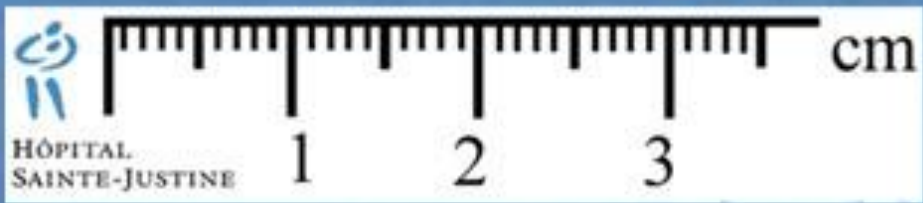
# OLİGOHİDROAMNİOS

- Amnion mayiinin azalması
- Amnion rüptürü, maternal hipertansiyon, uteroplental yetmezlik, fetusta renal agenezi başlıca nedenlerdir.
- Fetal sıkışma sonucu yüz ile el ve ayaklarda pozisyon anormallikleri
- Kalça çıkığı



Women & Infants  
Hospital

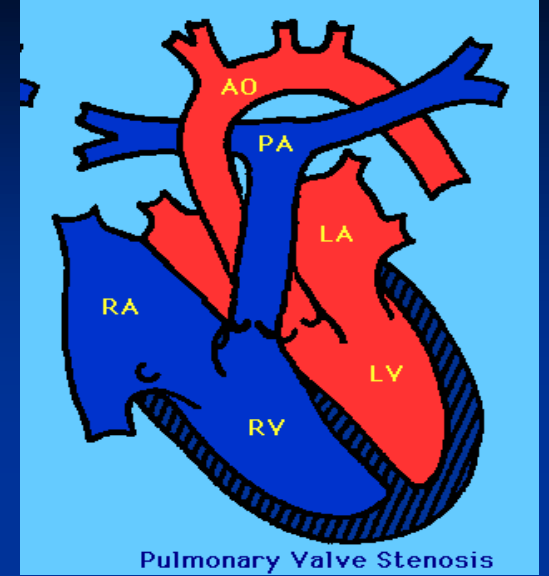




# Rubella

- 16. gebelik haftasına kadar olan dönem riskli
- Gebeliğin ilk ayında malformasyon riski %50
- İkinci ayda %20, üçüncü ayda %7

- Konjenital kalp hastalığı,
- Katarakt
- Sağırlık



# Fetal Alkol Sendromu

- Büyüme geriliđi
- Mikrosefali
- Atriyal septal defekt
- Kısa palpebral fissür
- Maksiller hipoplazi

- Yarık dudak ve damak
- Anensefali
- Yarık damak
- Yarık dudak
- Hemanjiom
- Kulak Anomalileri
- Ensefalosel
- Mikrosefali



# Agnathia

- Mandibula yada maksillanın yokluđu
- Genellikle sadece bir bölümünün yokluđu şeklindedir.
- Mandibular ramusun tek taraflı yokluđu kulak deformitesi ile olabilir.

# Micrognathia

- Mandibula yada maksillanın küçüklüğü
- Konjenital yada kazanılmış olabilir.
- Gelişmemiş kondiller neden olabilir.
- Kazanılmış tip travma yada enfeksiyona bağlı gelişen ankloz nedeniyle olabilir.



# Macrognothia

- Anormal büyük çene
- Sıklıkla sadece çene etkilenir.
- Kemiğin Paget hastalığı, akromegali gibi hastalıklarla da olabilir.
- Artmış ramus yüksekliği, artmış mandibular cisim uzunluğu, azalmış maksilla uzunluğu, glenoid fossanın anterior pozisyonu





# Hemihipertrofi

- Hafif facial asimetri neredeyse tüm insanlarda vardır ve sıklıkla algılanmaz.
- Konjenital hemihipertrofi vücudun bir yarısında, bir yada her iki dudakta, yüz ve başta görülebilir.
- Tek taraflı facial anomali gros olarak en çarpıcı şeklidir.

# Hemihipertrofi-2

- Etyoloji: ?
- Hormon dengesizliđi
- Kromozom anomalileri
- İnrauterin gelişimde lokalize deđişiklikler
- Lenfatik, vasküler ve nöral anomaliler

# Hemihipertrofi-3

- Bařın bir yarısı geniřler.
- Bbrek,karacięer ve surrenal tmrleri ile birlikte olabilir.
- Etkilenen tarafta diřler normalden byktr.
- Tm diřler etkilenebildięi gibi en sık premolar ve birinci molar diřler etkilenir.
- Etkilenen tarafta kalıcı diřler daha abuk ıkar.



# Hemihipertofi-4

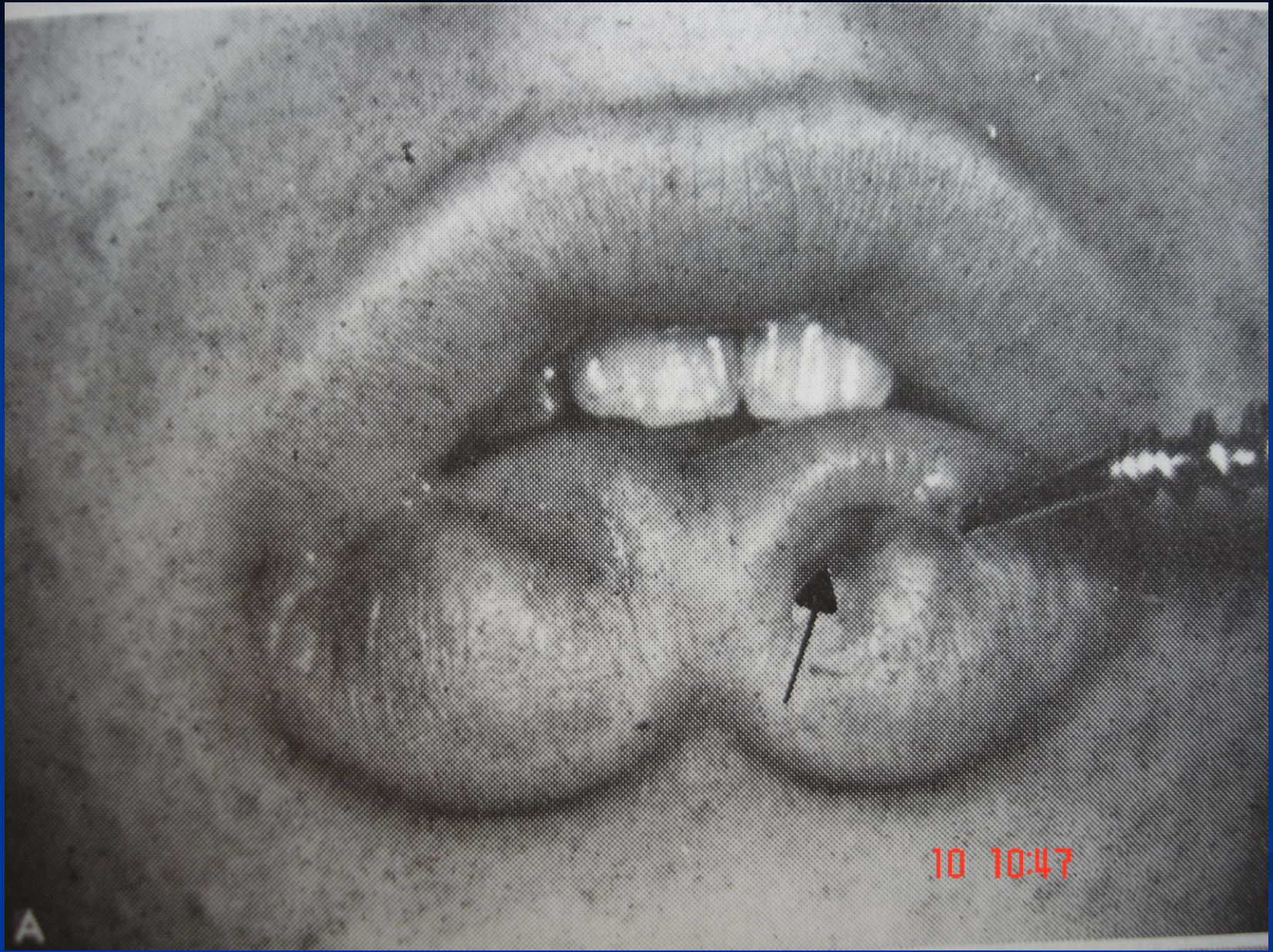
- Maksilla ve mandibula genişlemiş ve normalden daha kalındır.
- Dil sıklıkla etkilenir: papillar genişleme, karşı tarafa yer deęiřtirme



# Konjenital dudak çukuru ve fistülü

- Herediter
- Tek başına yada damak ,dudak yarıkları ile birlikte
- Etyoloji ?
- Alt dudakta daha sık
- Komissural çukurlar ve peraurikular çukurların birlikte görüldüğü olgular bildirilmiştir.





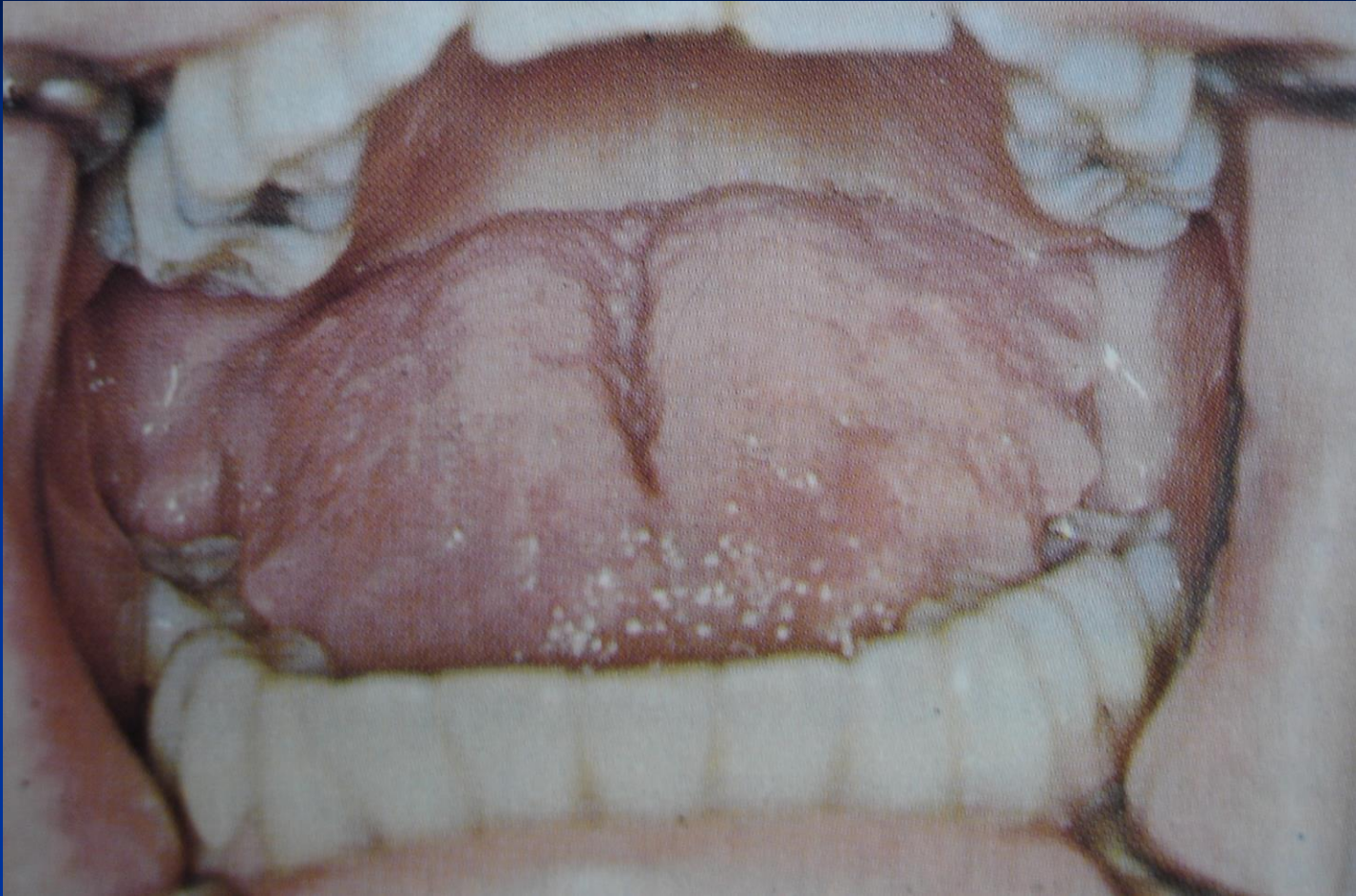
10 10:47

A

# Yarık Dil

- Parsiyal yarık dil sık görülen şekildir.
- Dorsal yüzde orta çizgide derin bir çentik şeklindedir.
- Yarık tabanında artık ve mikroorganizmalar birikip irritasyona neden olabilir.





# Yarık dudak-Yarık damak

- Yarık dudak 1/750, yarık damak 1/2500 yeni doğanda
- Yarık dudak erkeklerde sık
- Asyalılarda en yüksek,zencilerde en düşük oranda görülür.
- Yarık damakla birlikte konjenital malformasyonlarda belirgin artış

# Yarık dudak- Yarık damak-2

- Maternal ilaç kullanımı
- Genetik



# Yarık dudak –Yarık damak-3

- Unilateral, bilateral olabilir.
- Deforme dişler,diş sayısında fazlalıklar yada dişlerin yokluğu
- Nazal alar kıkırdak defektleri yarık dudakla birlikte olabilir.

# Yarık dudak-Yarık damak-4

- İzole yarık damak orta çizgide yer alır ve sadece uvulayı tutabilir.
- Yumuşak ve sert damak yoluyla foramen incisivuma uzanabilir.

# Yarık dudak –yarık damak-5

- Tekrarlayan otitis media
- İşitme kaybı

# Yarık damak-Yarık dudak-6

- Maksiller arkın yer deęiřtirmesi ve diřlerin hatalı pozisyonu ortodontik tedavi gerektirir.















# Saçlı dil

- Filiform papillaların hipertrofisi ve normal deskuamasyonun yokluğu ile karakterlidir.
- Papillaların rengi sarıdan siyaha değişir. (yiyecekler, sigara, ilaçlar)

# Saçlı dil-2

## ■ Etyolojide

- Mantarlar
- Sistemik hastalıklar (Anemi, gastrik hastalıklar)
- Oral ilaç kullanımı
- Radyasyon (tümör tedavisi için)







# Saçlı dil-3

- Papillaların derininde biriken artıklar dilde irritasyon oluşturur.
- Papillalar diş fırçası ile fırçalanabilir.

# Mikrodonti

- Normalden küçük dişler
- Gerçek jeneralize mikrodonti
- Relatif jeneralize mikrodonti
- Tek dişi tutan mikrodonti(Maksillar lateral kesici,üçüncü molar)



