

#### MECKEL GRUBER SENDROMUNDA DANDY WALKER MALFORMASYONU

66

**Eyüp EKİCİ\***, **Elif Gül YAPAR\*\***, **Nuri DANIŞMAN\*\***, **Güner ORBAY\*\***, **Oya GÖKMEN\*\***  
*Doktor Zekai Tahir Burak Kadın Hastanesi, Ultrasonografi\* ve Yüksek Riskli gebelik Üniteleri, Ankara*

Meckel Gruber Sendromu, 1/10000 oranında görülen, otozomal resessiv geçişli, posterior ensefalosel, bilateral kistik böbrekler, postaksial polidaktili ile karakterli bir sendromdur. Postaksial polidaktili, olguların % 90'ında tetrameliktir. Sendromda karaciğerin de kistik böbreklerdekine benzer şekilde tutulum göstermesi sıktır. Dandy Walker malformasyonu ve sıklıkla malformasyon ile birlikte olan hidrosefali Meckel Gruber Sendromu'nda rastlanmayan bir bulgudur.

1992-1994 yılları arasında Doktor Zekai Tahir Burak Kadın Hastanesi, Ultrasonografi ve Yüksek Riskli Gebelik Üniteleri'nde Dandy Walker malformasyonu ile birlikte Meckel Gruber Sendromu tanısı konan 2 ayrı olgunun klinik özellikleri, antenatal tanısındaki sonografik ve Doppler değerlendirmelerin önemi tartışılacaktır.

#### FETAL İNTRAABDOMİNAL KİTLELERDE PRENATAL SONOGRAFİNİN ÖNEMİ

67

**Elif Gül YAPAR\***, **Eyüp EKİCİ\*\***, **Nuri DANIŞMAN\***, **Seyhun KARAKAYA\***, **Oya GÖKMEN\***  
*Doktor Zekai Tahir Burak Kadın Hastanesi, Ultrasonografi\* ve Yüksek Riskli gebelik\*\* Üniteleri, Ankara*

**AMAÇ:** Sonografik olarak konan fetal abdomende kitle tanısı ile postnatal bulgular arasındaki korelasyonun karşılaştırılması amaçlandı.

**MATERYAL ve METOD:** 1992-1994 yılları arasındaki 2 yıllık sürede ultrasonografik olarak fetal intraabdominal kitle tanısı konan 31 olgu retrospektif olarak değerlendirildi. Ultrasonografik incelemelerde Kretz Combison 320/5 (Kretz Teknik Zimpf, Austria) 3.5-4 MHz ve Toshiba SSH-140 A (Toshiba Cooperation, Tokyo, Japan) 3.75-5 MHz konveks probalar kullanıldı. Ultrasonografik fetal intraabdominal kitle tanısı olguların 17'sinde II. trimesterde, 14'ünde III. trimesterde kondu. Fetal intraabdominal kitlelerin 20'sinin ürogenital sistemden (8 Tip II multikistik displazik böbrek, 5 Tip I infantil polikistik böbrek, 4 konjenital hidronefroz ve 1 mesane çıkış obstrüksiyonu ve 2 over kisti olgusu), 9'unun gastrointestinal sistemden (intestinal obstrüksiyon 7, mekonyum ileusu 2), birinin hem ürogenital ve hem de gastrointestinal sistemden (Meckel Sendromu), birinin nöroektodermden (Tip III teratom) köken aldığı saptandı. Fetal intraabdominal kitlelerle birlikte 4 hastada ventral indüksiyon defekti, 5 hastada intrauterin gelişme geriliği, 4 hastada club-foot deformitesi, 2 hastada nöral tüp defekti, 2 hastada iskelet displazisi, 1 hastada situs inversus totalis, 1 hastada atrial septal defekt ve 2 hastada hidrops fetalis bulguları mevcuttu. Polihidramnios 7 olguda, oligohidramnios 13 olguda mevcuttu.

**BULGULAR:** 20 ürogenital sistem kökenli fetal abdominal kitlenin 18'inde, 9 gastrointestinal sistem kökenli fetal abdominal kitlenin 7'sinde, Meckel Sendromu'nda ve Tip III teratomda lokalizasyon ve kitle natürü belirlendi. Hemorajik over kisti ve iskelet displazisi olan tanımlanan bir olguda postmortem incelemede resessiv geçişli mukometrokolpos ve Ellis van Creveld Sendromu, mesane çıkış obstrüksiyonu tanısı alan bir diğer olguda megasistitis mikrokolon intestinal hipoperistaltizm sendromu saptandı. Mekomyum ileusu ve intestinal atrezi ayrımı iki olguda yapılamadı.

**SONUÇ:** Ultrasonografi fetal abdominal kitlelerde kitlenin lokalizasyonu ve natürünü dolayısı ile de fetal prognozu belirler; hastaya uygun danışma verilmesini sağlar. Yenidoğana uygulanacak acil cerrahi girişimlerin önceden planlanması ve yapılabilmesinde son derece yararlı bir yöntemdir.