

AMNİOTİK BANTIN NEDEN OLDUĞU BİR ACRANIA OLGUSU

S Atar Gürel¹, H Gürel¹, O Belenli²

¹ Abant İzzet Baysal Üniversitesi İzzet Baysal Tıp Fakültesi, Bolu

² Abant İzzet Baysal Üniversitesi Düzce Tıp Fakültesi, Düzce

Acrania kafatası kemiklerinin gelişmemesi ile karakterize olup nedeni tam olarak bilinmemektedir. Amniotik bant sendromu ise zarların oluşturduğu fibröz bantların fetusun çeşitli yapılarını sıkıca sarması olup tek veya birden fazla anomaliye yol açabilir.

Olgu: Doğum öncesi muayene için başvuran olgunun (24 yaşında, gebelik sayısı: 1) 14. haftada yapılan ultrasonografisinde baş-popo mesafesi 60.5 mm olup 12 hafta 4 günlük gebelik ile uyumlu bulundu ve fetal başın sınırları net olarak izlenemedi. Fizik muayene, özgeçmiş ve laboratuvar incelemelerinde bir özellik saptanmayan olgu 2 hafta sonra yeniden değerlendirilmek üzere çağrıldı. Ancak gebe 20 hafta 3 günlük iken başvurdu ve yapılan ultrasonografisinde fetal gelişim 18 hf ile uyumlu olup inceleme esnasında fetal baş plasenta alt uç ve internal os ile yakın ilişkiydi ve inceleme boyunca fetal başın konumunu değiştirmediği izlendi. Sınırları düzensiz beyin dokusunun bulunmasına karşılık kafatası kemikleri izlenemedi ve diğer fetal yapılarda patolojik bulgu saptanmadı. Anne kanında AFP için düzeltilmiş MoM değeri 3.97 idi. Yapılan amniyosentez sonucu karyotip 46 xx geldi. Ailenin onayı ile gebelik sonlandırıldıktan sonra yapılan incelemede sirkümvallat plasenta olduğu, zarların plasenta yapışma yerinden hemen kafaya atlayarak beyini düzensiz bölümlere ayırdığı ve kalın bir bant halinde oksiput bölgesinden kafa içine girdiği saptandı. Fetal otopsi sonucu acrania ve amniotik bant sendromu ile uyumlu geldi. Bu olgu vesilesi ile amniotik bant sendromunun acrania etyolojisinde yer alabileceği tartışıldı.

sebhul@yahoo.com

ARTROGRİPOSİS MULTİPLEKS KONJENİTA (FETAL AKİNEZİ-HİPOKİNEZİ SEKANSI)

B Demir¹, N Kılınc², M Yayla¹

¹ Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi Kadın Hastalıkları ve Doğum Anabilim Dalı, Diyarbakır-Türkiye

² Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi Patoloji Anabilim Dalı, Diyarbakır-Türkiye

Artrogriposis Multiplex Konjenita (AMC), fetal dönemde başlayan hareket azlığı, bir veya daha fazla eklemde hareketsizlik, fleksiyon ve ekstansiyon kontraktürleri ile karakterize, sebebi bilinmeyen, muhtemelen miyopatik veya nörojenik kaynaklı, doğumsal bir hastalıktır. Günümüzde AMC yerine fetal akinezi – hipokinezi sekansı terimi kullanılmaktadır. Canlı doğumların % 0.03'ünde görülür. Kardinal bulgular fetal hareket yokluğu ve ağır derecede fleksiyon deformiteridir. Nörolojik, müsküler, bağ dokusu ve iskelet anomalileri veya inrauterin sıkışıklığının fetal hareketleri kısıtlayarak bu duruma yol açabildiği düşünülmektedir. Deformiteler genellikle simetriktrir. Çoğu vakada dört ekstremitte birden etkilenmiştir. Etkilenen ekstremitelerde uçlara gidildikçe deformitenin şiddeti artar ve en fazla el ve ayaklar etkilenir. Ultrasonografi ile prenatal tanısı mümkündür.

Olgumuz; 20 yaşında G1, 37. gebelik haftasında olup yapılan ultrasonografi incelemesinde, ileri derecede polihidramniyos ile birlikte fetal hareket yokluğu, scalpta ödem, alt ve üst ekstremitelerde fleksiyon deformitesi, ayakta pes ekinovarus deformitesi mevcuttu. 38. gebelik haftasında sezaryen ile doğumu yaptırıldı. 3000 gr. 48cm. 3/5 apgarlı bir erkek bebek doğurtuldu. Potpartum 2. saatte ex olan yenidoğanın yapılan otopsi incelemesinde, yüz muayenesinde, düşük kulak, burun kökünde basıklık, göz kürelerinde içe çöküklük, mikrognati, belirgin alın kemiği ve Potter yüzü saptandı. Ekstremitte muayenesinde, omuzlarda internal rotasyon, dirseklerde fleksiyon kontraktürü, her iki el bileğinde palmar fleksiyon, ulnar deviasyon saptandı. Parmaklar fleksiyon postüründe idi. Kalçalar hiperfleksiyonda ve abduksiyonda, dizler fleksiyonda ve ayakta pes ekinovarus deformitesi mevcuttu. İç organlarında hemoraji dışında önemli bir patoloji saptanmadı. Çok nadir görülen bir konjenital malformasyon olması nedeniyle sunuldu.

drbd@mynet.com