

nın 17.gelibek haftasında mesane boyutlarının 45*60 mm boyutlara ulaştığı görüldü. Fetusta yapılan sonografik incelemede ekstremite anomalileri, pelvikaliektazi ve ventrikuler septal defekt izlendi. Hastaya tekrar karyotipleme önerildi ve yapılan amniyosentez sonucu trizomi 18 olarak raporlandı. Aile isteği ile gebelik sonlandırıldı.

Olgu 2: 34 yaşında 14 hafta gebeliği olan hastanın yapılan ultrasonografisinde mesane boyutu 23 mm ölçüldü ve flat yüz görünümü izlendi. Hastaya koryon villus örnekleme yapıldı. QF-PCR sonucu trizomi 18 saptandı. Aileye terminasyon seçeneği sunuldu ve gebelik sonlandırıldı.

Sonuç: Trizomi 18 yaşarla bağdaşmayan bir anomalidir. Megasistis izlenen olgularda trizomi 13 ve 18 başta olmak üzere üzere kromozomal anomali riski artmıştır. Bu nedenle ailelere karyotipleme seçeneği sunulmalı ve sonuca göre sendromun kötü prognozu ile ilgili danışmanlık verilmelidir.

PB-55

Meckel-Gruber sendromu tanısı alan 3 olgunun prenatal radyolojik değerlendirmesi

Bahar Konuralp Atakul, Ahkam Göksel Kanmaz, Alkım Gülşah Şahingöz Yıldırım, Ayşe Pınar Metin, Deniz Öztekin

Sağlık Bilimleri Üniversitesi Tepecik Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Kadın Hastalıkları ve Doğum Kliniği, İzmir

Amaç: Meckel-Gruber sendromu; otozomal resesif geçiş gösteren ölümcül seyreden bir sendromdur. Medline indeksinde kayıtlı vaka yaklaşık 200 civarındadır. Sendromun oksipital sefalosel, çift taraflı renal kistik displazi ve postaksiyel polidaktiliden oluşan tanı koydurucu 3 bulgusu olguların %60'ında gözlenir. Santral sinir sistemi, kraniofasial ve gastrointestinal malformasyonları içeren ek anomaliler sendroma eşlik edebilir. Kliniğimizde 2016–2017 yılları arasında 3 gebeye Meckel-Gruber sendromu tanısı konuldu.

Olgu 1: 20 yaşında 19 hafta 6 gün gebeliği olan hastanın yapılan 2. düzey ultrasonografisinde oligohidroamnios, meningomyelosel, bilateral polikistik böbrek ve bilateral el ve ayaklarda polidaktili saptanması üzerine Meckel-Gruber Sendromu tanısı konuldu. Gebeye prognoz anlatıldı ve isteği üzerine gebeliği termine edildi. Fetal otopsi önerildi ancak hasta kabul etmedi.

Olgu 2: 23 yaşında 32 hafta gebeliği olan primigravid hasta oligohidroamnios ve fetal anomali nedeniyle kliniğimize refere edildi. Gebenin yapılan ultrasonografisinde ölçümleri yaklaşık 8 hafta geri, oligohidroaminos, ensefalomyelosel, infantil tip polikistik böbrek görünümü ve her iki ayakta deformite saptandı. Gebelik haftası ileri olan gebefetosid yapılmadan doğum gerçekleşti. 34 haftada sezaryen ile doğum yapan gebenin bebeğinde oksipital bölgeden kaynaklanan yaklaşık 5x6 cm likensefalosel, baş basık, yüz atipik ve yüksek damak mevcuttu. Tüm ekstremiteelerde polidaktili vardı. Batın

distantü görünümde, bilateral böbrekler polikistik vasıfdaydı. Dış genitalerin fantil, mikropenis ve nonfüzyonelabia majora benzeri görünüm izlendi.

Olgu 3: Nadir olarak saptanan bir vakaydı. Dizogotik ikiz olup bir fetüs tamamen normal, diğer fetüs Meckel Gruber Sendromu idi. Gebenin 2 sağlıklı yaşayan çocuğu olup, 2 çocuğu multiple anomali (polikistik böbrek displazisi dahil) nedeniyle terimine edilmişti. 31 yaşında olan gebenin 27 haftalık gebeliği mevcut olup kliniğimize bir bebekte anomali şüphesi ile gönderilmişti. Yapılan ultrasonda ensefalomyelosel ve tip 1 polikistik böbrek mevcut saptandı ve mesane izlenemedi. Takiben gebeye MR istendi, sonucunda sağ parasantralensefalosel, korpuskallozumagenезisi, mikrosefali, akciğerlerde çan konfigürasyonu, otozomal resesif polikistik böbrek gebeliği, diffüz karaciğer gebeliğin asekonder fibrotik karaciğere ait bulgular izlenirken ve mesane izlenmedi. Gebeye otuz haftayken sezaryen yapıldı ve sendromik fetüs 10 saat sonra doğdu. Aileden otopsi onayı ve genetik onayları alınamadı.

Sonuç: Meckel-Gruber sendromu ciddi oligohidroamniosla bağlı ağır pulmoner hipoplazi nedeniyle daima ölümcüldür. Otozomal resesif kalıtım paterni ile %25 rekürrens riski mevcuttur. Bu nedenle bir sonraki gebelik için yol gösterici olması açısından doğru tanı için genetik tanı gerekliliği aile ile paylaşılmalıdır. Hastalığın prognozu hakkında aileye danışmanlık verilmelidir ve kötü fetal prognoz nedeni ile aile istese terminasyon seçeneği sunulabilir.

PB-56

Vermiyan hipoplazinin prenatal değerlendirilmesi

Bahar Konuralp Atakul¹, Alkım Gülşah Şahingöz Yıldırım¹, Melek Turac Kaçar¹, Meriç Balıkoğlu¹, Özgür Öztekin², Deniz Öztekin¹

¹Sağlık Bilimleri Üniversitesi Tepecik Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Kadın Hastalıkları ve Doğum Kliniği, İzmir; ²Sağlık Bilimleri Üniversitesi Tepecik Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Radyoloji Kliniği, İzmir

Amaç: Geçmişte Dandy-Walker varyantı olarak isimlendirilen vermiyan hipoplazi izole, küçük, genellikle yukarı dönmüş bir vermis ile karakterizedir. Hastalığın insidansı bilinmemektedir. Aksiyel kesitlerde posterior kranial fossa genişlememiştir ve sisterna magna ile bağlantılı dördüncü ventrikül izlenir. Başka anomalilerin varlığında kromozomal anomali riski yüksektir.

Olgu: 33 yaşında altıncı gebeliği olan hasta multipl fetal anomali nedeniyle kliniğimize refere edildi. Özgeçmişinde ve soygeçmişinde özellik yoktu. Fetal anomali taramasında ölçümleri 21 hafta ile uyumlu fetusta sisterna magna 17 mm ölçüldü, serebellar vermis değerlendirilemedi. Dandy walker kisti açısından fetal MRG ile değerlendirme planlandı. CSP optimal değerlendirilemedi. Unilateral yarı damak ve dudak izlendi. Sağ böbrek boyutları artmış ve en büyüğü 1 cm olan multipl kistler içermek-

teydi (multikistik displastik böbrek). Sol böbrek sınırları net değerlendirilemedi (hipolazik). Küçük parmak orta falanks değerlendirilemedi. Fetal EKO 'da triküspit kapak lateral komşuluğunda 5x6 mm'lik hiperekojen kitle izlendi. Triküspit kapak hareketleri serbest, bası bulgusu izlenmedi. Fetal MRG 'da posterior fossa kesitlerinde vermiste hipoplazi mevcuttu. 4. ventrikül sisterna magna ile devamlı izlenmekteydi. Vermis rotasyone olup tegmento vermian açığı 45 derece ve posterior fossa boyutları normal değerlendirildi. Hasta beyin cerrahisi, çocuk cerrahisi ve çocuk nörolojiye konsülte edilerek danışmanlık alması sağlandı. Perinatoloji konseyinde değerlendirilen aileye multipl fetal anomali ve kötü fetal prognoz nedeniyle sonlandırma seçeneği sunuldu ve ailenin isteği ile gebelik sonlandırıldı. Amniosentez ve abort materyalinden microarray çalışıldı, sonuç bekleniyor.

Sonuç: Fetal karyotip analizi genetik sendromlar ile yüksek birliktelik nedeniyle önerilmelidir. Vermian hipoplazi sıklıkla multipl anomalilerin ve genetik sendromların bir parçası olarak bulunur. İzole olgular asemptomatik olabilir ancak eşlik eden anomalilerin varlığında hastalığın prognozu hakkında aile bilgilendirilmeli ve danışmanlık verilmelidir.

PB-57

Nadir görülen bir ADAM sekansı olgusu

Bahar Konuralp Atakul, Alkım Gülsah Şahingöz Yıldırım, Melek Turaç Kaçar, Cenk Gezer, Atalay Ekin, Cüneyt Eftal Taner

Sağlık Bilimleri Üniversitesi Tepecik Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Kadın Hastalıkları ve Doğum Kliniği, İzmir

Amaç: ADAM sekansı (amniyotik deformite, adezyon, mutilasyon) veya amniyotik bant sendromu (ABS) muhtemelen gebeliğin erken dönemlerinde amniyotik membranların rüptürü ile oluşan konstrüktif bantların fetal dokulara yapışması ya da dolanması sonucu ortaya çıkan heterojen bir hastalıktır. Cinsiyet farklılığı göstermeyen ABS'nun sporadik olduğu düşünülmektedir. Canlı doğumlarda 1/1200 ile 1/15000 oranında, spontan abortuslarda ise 1/56 oranında görülür. Sporadiktir ve tekrarlama riski oldukça düşüktür. Erken (postkonsepsiyonel 28-45'inci günler arasında) oluşan rüptürlerde kraniofasial defektler, visseral defektler, abortus veya prematür doğum sık görülürken, geç (45. gün-18. hafta arası) oluşan rüptürlerde ekstremitte sıkışması ve parmak amputasyonunun daha sık görüldüğü belirtilmiştir. Antenatal sonografide fetusa yapışık aberran doku bandı ile birlikte karakteristik deformiteler ve hareket kısıtlılığı gözlenmesi tanıda önemlidir. Ancak, band görülmesi bile asimetrik ensefalosel, spinal deformiteler, gastroşizis gibi karakteristik anomalilerin varlığı tanı koydurucu olabilir. Gastroşizis'te karaciğer eksteriorizasyonu seyrek görülmesine karşın ABS'na eşlik eden lezyonlarda hepatik eksteriorizasyon oranı yüksektir.

Olgu: On dokuz yaşında ilk gebeliği olan hasta, gebeliğinin 13. haftasında fetal anomali nedeni ile kliniğimize refere edilmiştir. Özgeçmişinde annenin ek hastalığı ve ilaç kullanımı olmadığı, gebeliği süresince abdominal travma, vajinal kanama ve enfeksiyon geçirmediği öğrenildi. Hastaya yapılan ultrasonografide CRL net olarak ölçülememle birlikte 13 hafta ile uyumu idi. Değerlendirmede vertebrada defekt, fetal karaciğerin de dışarıda yer aldığı gastroşizis ile birlikte fetusun batın bölgesinden geçen amniyotik bant izlendi. Majör anomalisi nedeniyle aileye terminasyon seçeneği sunuldu ve fetüse tıbbi tahliye yapıldı. Makroskopik incelemede, fetüsta gastroşizis ve torakal vertebrada defekt gözlemlendi. Fetal karyotip 46XX idi.

Sonuç: Antenatal obstetrik ultrasonografide fetüsa yapışık amniyotik membran ile birlikte karakteristik deformiteler ve hareket kısıtlılığı gözlenmesi ABS tanısının koyulmasını sağlar. Bizim hastamızda belirlediğimiz vertebra defekti ve gastroşizis gebeliğin erken döneminde bir amniyon membran rüptürünün meydana geldiğini göstermektedir. Amniotik bantın görülmesi kesin tanı için gerekmediği gibi sadece amniotik bant saptanması ABS tanısının koyulması için yeterli değildir. Sonuç olarak, obstetrik ultrasonografik görüntüleme, ABS'nin erken tanı ve tedavisi açısından önemlidir. Tekrarlama riskinin düşük olduğu ancak takip eden gebelikte seyrek de olsa ailevi rekürrens riski olabileceği aile ile paylaşılmalıdır.

PB-58

Bilateral servikovajinal arter ligasyonu: Plasenta previa totalise bağlı gelişen postpartum kanamalarda etkin cerrahi yöntem

Burcu Gündoğdu Öztürk, Nurettin Boran, Saynur Yılmaz, Özlem Moraloğlu Tekin

Etlik Zübeyde Hanım Kadın Hastalıkları Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Ankara

Amaç: Plasenta previa totalis nedeniyle sezaryen olan hastalarda gelişen postpartum kanama halen maternal mortalitenin önde gelen nedenlerindedir. Plasenta ayrıldıktan sonra uterus alt segment bölgesinde kontraktilitenin yeterince olmaması nedeniyle ciddi kanamalar meydana gelebilmektedir. B-Lynch suturu, Uterin balon tamponad uygulamaları gibi yöntemler etkin olsa da başarısızlık durumlarında histerektomi gerekebilmektedir. Uterin arterin dalı olan servikovajinal arter uterusun hemen lateralinde seyredir ve uterusun alt segmentini besler. Dolayısıyla kanama esnasında direkt bilateral servikovajinal arter ligasyonunun yapılması kanamanın daha hızlı kontrol altına alınmasını sağlayabilir.

Yöntem: Hastanemizde Aralık 2016 ve Temmuz 2017 tarihleri arasında plasenta previa totalis nedeniyle sezaryen olan üç hasta-ya bilateral servikovajinal arter sutur ligasyonu uygulandı. Cerrahi esnasında mesane reddedildikten sonra insizyon hattının aşağısından, round ligamentin önünden retroperitona girilerek