

Petal intraabdominal Kitlelerde Prenatal Sonografinin Önemi

Elif Gül YAPAR, Eyüp EKİCİ, Nuri DANIŞMAN, Seyhun KARAKAYA, Alparslan SAYILGAN, Oya GÖKMEN
Dr. Zekai Tahir Burak Kadın Hastanesi, Ankara

ÖZET

FETAL İNTRAABDOMİNAL KİTLELERDE PRENATAL SONOGRAFİNİN ÖNEMİ

Sonografik olarak konulan fetal abdomende kitle tanısı ile postnatal bulgular arasındaki korelasyonun karşılaştırılması amacı ile 31 olgu retrospektif olarak değerlendirildi. Sonografide fetal intraabdominal kitlelerin 20'si urogenital sistem (8 multistikistik displazik böbrek, 5 polistikistik böbrek, 4 konjenital hidronefroz, 1 mesane çıkış obstrüksiyonu ve 2 over kisti olgusu), 9'u gastrointestinal sistem (intestinal atrezi 7, mekonyum ileusu 2), biri hem urogenital hem gastrointestinal sistem (Meckel Sendromu), biri nöroektoderm (Tip III teratom) kökenli olarak değerlendirildi. 20 urogenital sistem kökenli fetal abdominal kitlenin 18'inde, 9 gastrointestinal sistem kökenli fetal abdominal kitlenin 7'sinde, Meckel Sendromunda ve Tip III teratomda lokalizasyon ve kitle yapısı belirlendi. Mekonyum ileusu ve intestinal atrezi ayrımları yapılamadı. Hemorajik over kisti ve iskelet displazisi olarak tanımlanan bir olgu postmortem incelemede mukometrokolpos ve Ellis- van- Creveld Sendromu, prenatal dönemde mesane çıkış obstrüksiyonu tanısı alan bir diğer olgu megasistitis-mikrokolon-intestinal-hipoperistaltizm sendromu olarak değerlendirildi. Zaman zaman ayırıcı tanılarla sınırlı kalsa da, sonografi fetal abdominal kitlelerde kitlenin lokalizasyonu ve yapısını belirlemede son derece yararlı bir yöntemdir.

Anahtar Kelimeler: Fetal intraabdominal kitle, Prenatal tanı, Sonografi.

SUMMARY

THE IMPORTANCE OF PRENATAL SONOGRAPHY IN THE DIAGNOSIS OF FETAL INTRAABDOMINAL MASSES

Fetal intraabdominal masses present a difficult challenge since they can arise from a variety of organs and anatomic sites. A retrospective study concerning 31 patients were performed to evaluate the role of prenatal sonography in the diagnosis of fetal intraabdominal masses and to compare them with the postnatal findings. Of the 31 fetal intraabdominal masses, 20 were found to arise from urogenital system (8 multicystic renal dysplasia, 5 polycystic renal dysplasia, 4 congenital hydronephrosis, one bladder outlet obstruction^ ovarian cysts), 9 from gastrointestinal system (intestinal atresia 7, meconium ileus 2), one from both urogenital and gastrointestinal systems (Meckel syndrome), and one from neuroectoderm (Type III teratoma). Sonography identified the correct anatomic location and the nature of the masses in the Meckel syndrome and in the teratoma, and with ratios of 18/20 and 7/9, arising from urogenital and gastrointestinal system, respectively. The differentiation of atresia from meconium ileus could not be made. Necropsy revealed the diagnosis of mucometocolpos concomittant with Ellis-van-Creveld syndrome and megacystitis-microcolon intestinal hypoperistaltism syndrome in two cases. Despite the diversity of causes, a likely diagnosis or a limited diagnosis can usually be suggested after carefully considering the location and the sonographic appearance of fetal intraabdominal masses.

Key Words: Fetal intraabdominal mass, Sonography, Prenatal diagnosis.

Fetal intraabdominal kitlelerin farklı organlardan ve farklı anatomik bölgelerden köken almaları prenatal dönemde tanı konulmasını oldukça zorlaştırmaktadır, intraabdominal kitleler en sık olarak üriner sistem, adrenal bezler, gastrointestinal sistem, dişi üreme sistemi, mezenter ve periton boşluğundan kaynaklanmaktadır. Bu geniş sistem farklılık-

larına rağmen, geniş kullanım alanı ile sonografi bugüne kadar hiçbir görüntüleme sisteminin ulaşamadığı bir başarıya erişmiş; fetal anomalilerin ve fetal patolojilerin tanısında yararlar sağlamıştır. Fetal intraabdominal kitlelerin lokalizasyonu ve sonografik özellikleri göz önüne alınarak tanı konması ya da ayırıcı tanının en aza indirilebilmesi çoğu kez mümkündür.

Çalışmamızın amacı sonografik olarak fetal abdomende kitle tanısı konan 31 olguda kitle lokalizasyonunu, sonografik özellikleri ve kitle natürüne göre konan tanılarının değerlendirilmesi, postpartum klinikopatolojik ve genetik bulgular arasındaki korelas-

(*) 4. Ulusal Perinatoloji Kongresi'nde (26-30 Nisan 1994, İstanbul) sunulmuştur.
Yazışma adresi: Elif Gül Yapar, İçel Sok. 4/8 Yenışehir-Ankara 06420

Tablo 1. Fetal İntraabdominal Kitle Saptanan Olguların Dökümü

Olgu	Tanı Gebelik	Sonografik Bulgular	Doğumda Gebelik	Bulgular	Sonuç
1 (ZA)	18	Bilateral polikistik böbrek, hidransefali, şiddetli oligohidramnios	19 hafta 350 g/25 cm, E, IU Eksitus	Aynı	gebelik terminasyonu Otopsi + 46 XX
2 (AA)	24	Bilateral polikistik böbrek, sefalosel, Dandy Walker malformasyonu, polidaktili şüphesi, şiddetli oligohidramnios clubfoot, Meckel Gruber Sendromu ön tanısı ile	25 hafta 730 g/27 cm, K Postpartum eksitus	Meckel Gruber Sendromu doğrulandı	Gebelik terminasyonu Otopsi + 46 XX
3 (NF)	21	Fetal mesane ileri derecede genişlemiş, bilateral böbreklerde hidronefroz ve bilateral hidroureter, amnion normal	33 hafta, 1800 g/49 cm, K Postpartum eksitus	Mikrokolon Megasistitis mikrokolon intestinal hipoperistaltizm Sendromu	Gebelik terminasyonu hasta kabul etmedi. Otopsi + 46 XX
4 (GÇ)	24	Bilateral polikistik böbrek, situs inversus totalis, kalpte ASD, fetal batında ascites	27. hafta, 890/39 cm, E Postpartum eksitus	Aynı	Gebelik terminasyonu Otopsi + 46 XY
5 (MB)	32	Sol böbrekte multikistik displazi, polihidramnios, lomber bölgede spina bifida	Makada yardım 37. hafta, 2500 g/48 cm, K Postpartum eksitus	Postnatal sonografi ile bulgular doğrulandı	Otopsi -
6 (MG)	35	Fetal abdomende hemorajik kist, torakal hipoplazi, iskelet displazisi	SV yol ile doğum 37. hafta, 3500 g/45 cm, K	Mukometrakolpos ile birlikte Ellis-ven Creveld Sendromu? Mckusick Kaufman Sendromu	Otopsi + 46 XX
7 (SK)	35	Multikistik displazik böbrek, polihidramnios, holoprosensefali	36 hafta 2400 g/45 cm, K, Postpartum eksitus	Postnatal sonografi ile bulgular doğrulandı	Otopsi -
8 (DÖ)	18	Sol böbrek agenezisi, sağ böbrekte multikistik displazi, oligohidramnios	19. hafta, 400 g/22 cm, E IU Eksitus	Clubfoot	Gebelik terminasyonu Otopsi + 46 XY
9 (BS)	25	bilateral polikistik böbrek, clubfoot, şiddetli oligohidramnios	27. hafta 1100 g/38 cm, K IU Eksitus	Yanık damak dudak	Gebelik terminasyonu Otopsi + 46 XX
10 (GK)	23	bilateral polikistik böbrek, sefalosel, Dandy Walker malformasyonu, polidaktili şüphesi, şiddetli oligohidramnios, clubfoot, karaciğer multipl kistler Meckel Gruber Sendromu ön tanısı ile	24. hafta 640 g/33 cm, K Postpartum eksitus	Meckel Gruber Sendromu doğrulandı	Gebelik terminasyonu Otopsi + 46 XX
11 (HÖ)	34	Fetal sağ böbrekte ureteropelvik bileşkede darlığa bağlı, pelvisde ileri ve kalikslerde orta dereceli genişleme	38 hafta SV yol ile 3300 g/49 cm, K	Postnatal 48. saatteki sonografi ile bulgular doğrulandı Normal renal fonksiyon	
12 (AB)	34	Fetal sağ böbrekte multikistik displazi, sol böbrek ve ureter ileri derecede genişlemiş ve multilokule, anhidramnios	38 hafta 2450 g/44 cm, K	Aynı	Otopsi +
13 (DD)	26	Fetal mesanede (FB) ileri dereceli genişleme, proksimal uretra (U) genişlemiş mesanenin altında izlenmekte	37 hafta 2850 g/47 cm, E	Pediyatrik cerrahi bl.ce bulgular doğrulandı	
14 (DD)	25	Erkek fetus, oligohidramnios (Posterior Uretral valv) Fekal böbreklerde multikistik displazi, anhidramnios * Amniyoinfuzyon sonrası tanı	27 hafta 1150 g/37 cm, E Postpartum eksitus	Aynı	Gebelik terminasyonu Otopsi + 46 X
15 (SK)	34	Bilateral hidronefroz	38 hafta SV yol ile, 3000 g/49 cm, K	Postnatal 48. saatteki sonografi ile bulgular doğrulandı Normal renal fonksiyon	
16 (NK)	33	Sağ multikistik displazi, sol renal agenezi, anhidramnios	34 hafta 1850 g/43 cm, E Intrauterine eksitus	Aynı	Gebelik terminasyonu Otopsi +
17 (AP)	26	Bilateral multikistik displazi, şiddetli oligohidramnios	27 hafta 1040 g/35 cm, E Postpartum eksitus	Aynı	Gebelik terminasyonu Otopsi +
18 (SV)	23	Sağ multikistik displazi,	24 hafta	Aynı	Gebelik terminasyonu

Tablo 1. Fetal İntraabdominal Kitle Saptanan Olguların Dökümü (Devamı)

Olgu	Tanı Gebelik	Sonografik Bulgular	Doğumda Gebelik	Bulgular	Sonuç
19 (MC)	32	sol renal agensis, anhidramnios * Amniyofüzyon sonrası tanı	890 g/33 cm, E Intrapartum eksitus		Otopsi +
20 (UK)	24	Sağ multistik displazi, sol normal, amnion normal Bilateral hidronefroz, Tip III sakrokokgeal teratom, akciğerlerde Tip I kistik adenomatoid malformasyon, club foot, hidrops, oligohidramnios	39 hafta 3040 g/49 cm, E 24 hafta SV yol ile IU Eksitus 2000 g/30 cm, E	Postpartum normal renal fonksiyon	Otopsi -
21 (FY)	34	Fetal barsaklarda ileri derecede distansiyon, barsak looplarında genişleme, şiddetli polihidramnios Jejunoleal atrezi	35 hafta SV yol ile canlı 2300 g) 44 cm	Çocuk cerrahisi bl. tarafından operasyon ileal atrezi	
22 (NS)	29	Göbek altında spinaların ve böbreklerin önünde yer alan 2 cm'lik ekojenik alan	39 hafta, C/S ile canlı 3600 g/50 cm, E	Postpartum normal sonografik ve klinik bulgular	
23 (SY)	38	mide duodenum ve jejunumda ileri derecede genişleme Anorektal atrezi? mekonyum tıkaçı?	39 hafta, SV yol ile 33302/50 cm, E	Çocuk cerrahisi bl. tarafından izlendi; opere edilmedi mekonyum tıkaçı	
24 (AY)	38	Fetal barsaklarda ileri derecede genişleme, intestinal atrezi? mekonyum tıkaçı? Lateral ventriküllerde genişleme, oligohidramnios kardiak ritm bozukluğu, hidrops	38 hafta, C/S ile 3600 g/52 cm, K Postpartum eksitus	Aynı ileal atrezi	Otopsi+
25 (NN)	31	Double bubble, meningoel, tek umbilikal arter, IUGR, polyhydramnios	31 hafta 1400 g/38 cm, K IU Eksitus	Aynı	Gebelik terminasyonu Otopsi +, 46 XX
26 (NA)	18	Double bubble, polyhydramnios	19 hafta, 4002/23 cm, K	-	Gebelik terminasyonu Otopsi -
27 (AU)	23	Göbek altında spinaların ve böbreklerin önünde yer alan ekojenik alanlar, Mekonyum ileusu? Kistik fibrozis?	40 hafta 3400 g/51 cm, K	Doğumdan sonra pediatrik cerrahi bl. takip, Mekonyum ileusu, irrigasyon	
28 (EE)	34	Pelviste sağ adneksial bölgede 4x4x4 cm'lik anekoid kist (over kisti)	39 hafta 3400 g/51 cm, K	Doğumdan sonra pediatrik cerrahi bl. takip, over kisti geriledi, opere edilmedi	
29 (NÖ)	26	Şiddetli IUGR, midenin altında ve önünde, mesanenin üzerinde, böbreklerin önünde yer alan, karnın sağ ve sol alt kadrantlarında ekojenik alanlar	31 hafta 1400 g/38 cm, K IU Eksitus	Otopside IUGR dışında anormal bulgu saptanmadı	Otopsi + 46 X
30 (EY)	24	Double bubble, ASD, polyhydramnios	28 hafta 1030 g/34 cm, K IU Eksitus	Aynı	Otopsi + Trizomi 21
31 (TG)	23	Double bubble, polyhydramnios	24 hafta, 640 g/22 cm, K	-	Otopsi yapılmadı

yonun değerlendirilmesi ve spesifik genetik sendromlara uyan iki olgunun tartışılmasıdır.

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 ve bütün olgular tek bir sonografi uzmanı tarafından değerlendirildi. Önceden belirlenen sonografik kriterler kullanılarak fetal intraabdominal kitlelerin ayırımı yapıldı. Bu kriterler ilgili resimlerin alt yazılarında verilmektedir.

Ultrasonografik fetal intraabdominal kitle tanısı olguların 17'sinde II. trimesterde, 14'ünde III. trimester-



Resim 1. Transabdominal transvers sonogram: Double bubble görüntüsü.

Duodenal atrezi: Karakteristik olarak mide ve proksimal duodenum dilatasyonu ile oluşan ve bu lokalizasyondaki double bubble (çift balon) bulgusu.

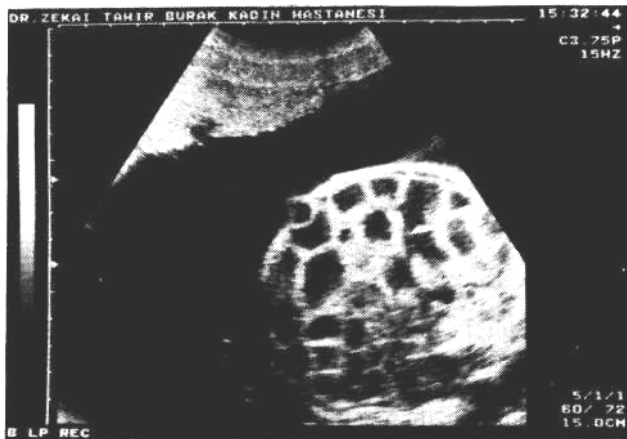


Resim 3. Transabdominal oblik sonogram: Distal ileal atrezi ve volvuluslu bir olguda şişkin ve ekojenik barsak ansları. Kalın barsak obstrüksiyonu: Karın alt kadranında dilate bir barsak anslarının polihidramnios olmaksızın görüldüğü.

de kondu. Polihidramnios 7 olguda, oligohidramnios 13 olguda mevcuttu. 12 olguya fetal ya da yenidoğan döneminde karyotipleme, 17 olguya otopsi yapıldı.

BULGULAR

Sonografide fetal intraabdominal kitlelerin 20'si urogenital sistem 58 multistik displazik böbrek, 5 polistik böbrek, 4 konjenital hidronefroz, 1 mesane çıkış obstrüksiyonu ve 2 over kisti (olgusu), 9'u gastrointestinal sistem (intestinal obstrüksiyon 7, mekonyum ileusu 2), biri hem urogenital hem gastrointestinal sistem (Meckel Sendromu), biri nöroektoderm (Tip III teratom) kökenli olarak değerlendirildi (Tablo 1). Fe-



Resim 2. Transabdominal oblik sonogram: Jejunum atrezisi saptanan bir olguda ipi sıvı dolu şişkin barsak ansları. İnce barsak obstrüksiyonu: Sıvı dolu ve şişkin ince barsak anslarının görüldüğü.

tal intraabdominal kitlelerle birlikte 4 fetusta ventral indüksiyon defekti (holoprosensefali, hidranensefali, hidrosefali), 5 fetusta intrauterin gelişme geriliği, 4 fetusta club-foot deformitesi, 2 hastada nöral tüp defekti (meningosel, sفالosel), 2 fetusta iskelet displazisi, 1 fetusta situs inversus totalis, 2 fetusta atrial septal defekt ve 2 fetusta hidrops fetalis bulguları mevcuttu. 20 urogenital sistem kökenli fetal abdominal kitlenin 18'inde (% 90), 9 gastrointestinal sistem kökenli fetal abdominal kitlenin 7'sinde (% 77), Meckel Sendromunda ve Tip III teratomda lokalizasyon ve kitle yapısı belirlendi. Hemorajik over kisti ve iskelet displazisi olarak tanımlanan bir olguda postmortem incelemede mukometrokolpos ve Ellis-van-Creveld Sendromu, mesane çıkış obstrüksiyonu tanısı alan bir diğer olguda megasistitis-mikrokolon-intestinal-hiperistaltizm sendromu saptandı. Mekonyum ileusu ve intestinal atrezi ayrımı obstrüksiyon gösterilmesine rağmen iki olguda yapılamadı. Double bubble, ASD ve polihidramnios tanıları alan ve duodenal atrezi nedeni ile gebelik terminasyonu yapılan bir fetusta trizomi 21 saptandı.

TARTIŞMA

Prenatal sonografi, fetal anomalilerin tanısında bu güne kadar hiçbir tekniğin sağlamadığı kadar büyük yararlar sağlamıştır. Ancak her teknik gibi sonografi de sonografi yapan kişinin bilgi ve deneyimine bağlıdır. Barsak patolojilerinin, barsak ile ilişkisiz kistik yapıların, intraabdominal kalsifikasyonların, karaciğer, dalak ve safra yolları ya da urogenital sistem kökenli anomalilerin ayrımı hem embriyolojik gelişimin iyi bilinmesine ve hem de sonografik görüntülerin doğru değerlendirilebilmesine bağlıdır. Örneğin duodenal



Resim 4. Transabdominal oblik sonogram: Polikistik böbrek: Böbrek ekojenitesi artıp ve böbrekteki büyüme çarpıcıdır. Polikistik böbrek: Böbrek ekojenitesi artıp.

atrezi tanısında yararlı olan double bubble bulgusunda mide ve duodenum arasındaki bağlantının gösterilmesi gerekmektedir; benzer double bubble görüntüleri dilate bir mide ile birlikte bulunan koledok kisti ya da omental kist varlığında ya da normal bir midede ileri derecede belirgin bir insisura angularis varlığında da ortaya çıkabilmektedir (1).

Kistik böbrek hastalıklarında makroskopi, patolojik ve klinik bulgular soliter kistlerden multikistik ve polikistik böbreklerin farklı formlarına kadar değişir. Doğru tanı; aile öyküsünün, klinik verilerin, böbreklerin, karaciğerin incelenmesi, beraberinde bulunabilen patolojilerin değerlendirilmesi ile konabilir (2). Kistik böbrek hastalıklarında prenatal sonografi fetal böbreklerdeki genişlemelerin ve tipik eko yapısının gösterilmesi ve birlikte bulunan diğer patolojilerin



Kesim 6. Transabdominal longitudinal sonogram: Multikistik böbrek:

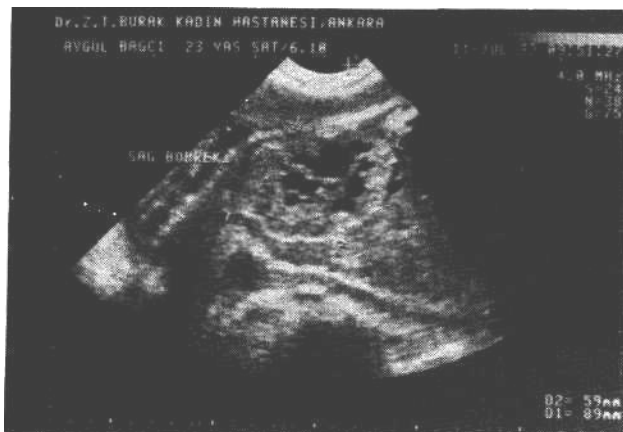
Multikistik böbrek: Üzüm salkımını andıran birbir ile ilişkisiz kistlerin görülmesi ile yapıldı.

Ureteropelvik bileşke obstrüksiyonu tanısı:

- Pelvisin antero-posterior çapı gebeliğin 20. haftasından itibaren >10 mm, - Pelvis/böbrek oranı > % 50, - Yuvarlak kalikslerin saptanması ile konuldu.

saptanabilmesi açısından özel önem arzeder. 31 olguluk serimizde 18 olguya üriner sistem patolojisi tanısı konması ve pozitif prediktivitenin % 89 olması prenatal sonografinin önemini vurgulamaktadır.

intraabdominal hiperekojenik kitleler, peritoneal, barsak lümeni içerisinde, karaciğer, dalak ya da adrenal gibi parenkimal organların kalsifikasyonu sonucu, vasküler ya da safra yollarına ait nedenler ile ortaya çıkabilmektedir; ancak bu kalsifikasyonlar uyarıcı nitelik taşırsa da her olguda anlamının belirlenmesi zordur, intraabdominal hiperekojenik kitlelerin özellikle kistik fibrozisli olgularında mekonyum ileusu ile bir-



Resim 5. Transabdominal oblik sonogram: Multikistik böbrek: Böbrek üzüm salkımını andırır tarzda multipl ve birbiri ilişkisiz kistlerle kaplanmıştır.



Resim 7. Transabdominal oblik sonogram: Uretra düzeyindeki obstrüksiyon ya da megasistitis sonrası bilateral pelvikaliektazi. Kalikslerde küntleşme ve yuvarlak şekil dikkat çekmektedir: Mesane (B) Böbrek (K). Progresif seyirin izlenmesi.



Resim 8. Transabdominal oblik sonogram: UreUropevik bileşke obstrüksiyonu: Sol ureterde genişleme belirgindir. Vezikoureteral bileşke obstrüksiyonu ya da megaureter: Sıklıkla ureterin mesaneden böbreğe kadar izlenmesi, kıvrımlı, dilate ve sıvı dolu şekli ile kondu.

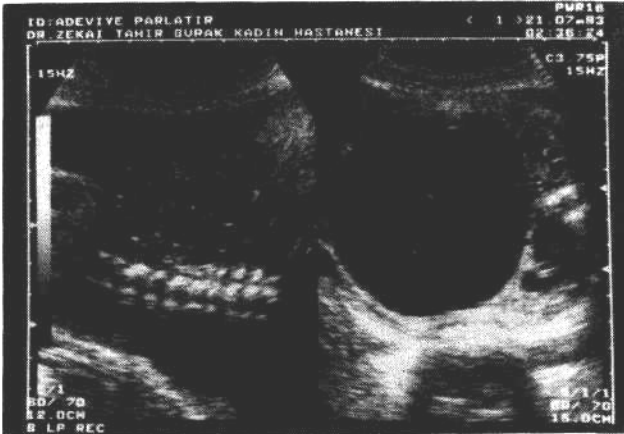
likte ortaya çıkabileceği jejuno-ileal atrezi ve volvuluslarda da saptanabileceği bildirilmektedir (3,4).

Over kistlerinin ayırıcı tanısında urakus kistleri, mezenterik ya da enterik duplikasyon kistleri, persistan kloaka kistler akla gelmelidir. Over kistlerinin ayırıcı tanısında vajen ve uterusun servikal glandların hipertrofiye olarak bu glandların sekresyonları ile dolması ve giderek şişkin bir görünüm alması ile tanımlanan mukometrokolpos düşünülmeli gereken bir diğer patolojidir (5,6). Mesanenin arkasında orta hatta, lateralize olmamış pelvik kitlelerde ve kız fetuslarda



Resim 10. Transabdominal oblik sonogram: Uretra (U) düzeyindeki obstrüksiyon. Erkek fetusta anahtar deliği görünümü sıklıkla posterior uretral valv nedeni ile ortaya çıkmaktadır. Uretral düzey obstrüksiyonu ya da megasistitis: Obstrüksiyon derecesi ve süresine bağlı olarak semptomlar değişirse de mesanenin ve urethranın kalıcı dilatasyonu, mesane mukozasının kalınlaşması ve oligohidramnios esas bulgular olarak kabul edildi.

düşünülmelidir. Sonografik olarak iskelet displazisi tanısı konya da özellikle indeks olgunun olmadığı durumlarda iskelet displazisi ayırımının yapılabilmesi zordur. Bu zorluk postnatal dönemde de sürmekte, klasifikasyonlar arasındaki ayırım zaman zaman klinik ve histopatolojik bulgular ile yapılamamaktadır. Bizim olgumuzda mukometrokolpos ve Ellis van Creveld sendromunda tanı postmortem olarak konmuş-



Resim 9. Transabdominal oblik sonogram: Uretra düzeyindeki obstrüksiyon ya da megasistitis. Mesanede ileri dereceli genişleme ve bilateral pelvikalektazi dikkat çekmektedir. Uretral düzey obstrüksiyonu ya da megasistitis: Obstrüksiyon derecesi ve süresine bağlı olarak semptomlar değişirse de mesanenin ve urethranın kalıcı dilatasyonu, mesane mukozasının kalınlaşması ve oligohidramnios esas bulgular olarak kabul edildi.



Resim 11. Transabdominal longitudinal sonogram: Fetal abdomende 2 cm çapta hiperekojenik kitle mevcuttur. Over kisti: Kız fetuslarda, adneksial bölgede, yuvarlak, çoğu kez tek taraflı, gastrointestinal ve üriner sistemlerin devamlılığının gösterilebildiği hallerde pelvik kistik yapıların sıklıkla ovar kistlerine ait olduğu prensibi esas alındı. Santral lokalizasyonlu, retrovezikal, anekoik ya da midlevel ekolar içeren kitlelerde mukometrokolpos akla gelmelidir.

tur. İskelet displazisinin getirdiği akciğer restriksiyonuna ek olarak mukometrokolposun yarattığı abdominal distansiyon yenidoğanın şiddetli respiratuvar yetmezlik nedeni ile hemen doğum sonu dönemde kaybedilmesine yol açmıştır. Olgu otozomal resessiv geçişli Me Kusick Kaufman sendromu ile birlikte Ellis-van-Creveld sendromu olarak değerlendirilmiş ve sonraki gebeliklerinde genetik danışma gereği üzerinde durulmuştur.

Prenatal sonografik olarak fetal mesanede genişleme saptanan olgularda uretral striktur, uretra agenezisi, uretral agenezis ya da stenoz ile birlikte persistan kloaka ya da megasisi titis-mikrokolon-intestinal hipoperistalsizm sendromu akla gelmelidir. Megasistitis ve bilateral hidronefroz nedeni ile takip ettiğimiz, amnion sıvısı ve prenatal dönemde böbrek fonksiyonları normal olarak değerlendirilen ve ön tanı olarak uretra agenezisi düşündüğümüz (Olgu 3) de klinik gözlemler ve sonradan da otopsi bulguları ile doğrulanarak resessiv geçişli megasistis-mikrokolon-intestinal hipoperistalsis sendromu tanısı konulmuştur (7).

Zaman zaman yalnız ayırıcı tanı ile sınırlı kalsa da, prenatal sonografi fetal intraabdominal kitlelerde kitlenin lokalizasyonunu, internal eko yapısını, komşu organlar ile ilişkisini belirleyen ve günümüzde en yaygın kullanılan tekniktir. Ultrasonografi fetal abdo-

minal kitlelerde kitle ile birlikte bulunan diğer patolojilerin dolayısı ile de fetal prognozunu belirlenmesini sağlar. Hastaya yapılacak tetkikleri (fetal karyotipleme, fetal ekografi, kistik fibrozis taraması vb.) yönlendirir ve hastaya uygun klinik genetik danışma verilebilmesini sağlar. Yenidoğana uygulanacak acil cerrahi girişimlerin ve ekibin önceden planması ve yapılabilmesinde de patolojilerin önceden görüntülenmesini sağlaması nedeni ile son derece yararlı bir yöntemdir.

KAYNAKLAR

1. **Bakar I, Grant DC, Bieber FA:** Antenatal detection of Down's syndrome by sonography. *AJR* 143: 29-30, 1984.
2. **Reuss A, Wladimiroff JW, Nyermeyer MF:** Sonographic, clinical and genetic aspects of cystic kidney disease. *Ultrasound Med Biol* 17: 687-94, 1991.
3. **Poster Kb, Planner MS:** Fetal abdominal hyperechoic mass: Diagnosis and management. *Fetal Diagn Ther* 7: 116-22, 1992.
4. **Park RW, Grand RJ:** Gastrointestinal manifestations of cystic fibrosis: A review. *Gastroenterology* 81: 1143-1, 1981.
5. **Nguyen L, Youssef S, Guttman FM, Ahlgren LS, Schlechter R:** Hydrometrocolpos in neonate due to distal vaginal atresia. *J Pediatr Surg* 19: 510-14, 1984.
6. **Farrel SA:** Abdominal distension in Kaufman-Mc Kusick syndrome. *Am J Med Genet* 25: 205-210, 1986.
7. **Nelson LH, Reiff RH:** Megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome and anechoic areas in the fetal abdomen. *Am J Obstet Gynecol* 144: 464-9, 1982.