

a case presents aetiology and inheritance pattern of disorder. Risk assessment, determination of laboratory methods and detection of cases have risk in the same family are possible after exact diagnosis of case. On the other hand, prenatal diagnostic studies are getting cheaper and easier in case of effective postmortem evaluation.

The biggest group of anomalies was neural tube defect (181 cases) both in study group and in cases with CNS anomalies. This finding presents the importance of folic acid replacement. This is a very cheap and effective way of prevention.

Skeletal dysplasias were the biggest group in musculoskeletal system disorders. These disorders can be classified easily by X ray studies. On the other hand, all class of cases can have X-ray findings, because of that, X-ray studies necessary in all cases.

Chromosome analysis is also very important during this evaluation. Postnatal foetal blood samples and skin biopsy are the best choice. Foetal urine sample can sometimes helpful for chromosomal studies.

Conclusion: All foetuses must be evaluated by an experienced person. If this is not possible, foetal blood and skin samples must be send to a genetic centre and foetal photographs and X rays can be archived for consultation with an experienced centre. TORCH studies must be done from both foetal and maternal samples in perinatal period. These records are very important for the evaluation of these cases.

FCP175

KONJENİTAL KİSTİK ADENOMATOİD MALFORMASYON: İKİ OLGU

Öner R.S., Şehirali S., Dinçer Ö.F., Naykı C., Tınar Ş., SSK Ege Doğumevi ve Kadın Hastalıkları Eğitim Hastanesi, İzmir - Türkiye

Özet: Bu çalışmamızda nadir görülen akciğerin konjenital kistik adenomatoid malformasyonlu iki olguyu inceledik.

Anahtar Kelime: Konjenital kistik adenomatoid malformasyon

Giriş: Konjenital kistik adenoid malformasyon (KKAM), değişen klinik bulgu ve belirtilerle karşımıza çıkabilen, akciğerlere ait gelişimsel bir anomalidir. KKAM 1:25000-1:35000 gebelik oranında gözlemlenmektedir. KKAM, intralobar sekestrasyon, ekstralobar sekestrasyon, bronkopulmoner foregut malformasyon, bronşial atrezi, lobar amfizem kombinasyonlarını içine alabilecek bir yelpazeye sahiptir. KKAM prenatal tanısında kullanılacak yöntemler içerisinde en iyisi ultrasonografi, postnatal araştırmalarda ise X-ray ve bilgisayarlı yöntemlerdir.

Bu çalışmamızda ikinci trimestrede ultrasonografik olarak gözlemlediğimiz Tip III KKAM'lu iki olguyu inceledik.

Gereç ve Yöntem: Bu çalışma Haziran-Ağustos 2002 tarihleri arasında SSK Ege Doğumevi ve Kadın Hastalıkları Eğitim Hastanesi Perinatoloji departmanına başvuran hastalar arasından tespit edildi. Fetüslerin otopsi ve mikroskopi incelemeleri hastanemizin patolojik anatomi ünitesinde gerçekleştirilmiştir.

Olgu İncelemeleri: Olgu I: Olgu 36 yaşında, G3P2Y2, anamnezinde patolojik bir söylem saptanmadı. Son adet tarihine göre fetus 19 haftalıktı. Yapılan ultrasonografik incelemede fetus 20 haftalık, fetal hidrops hali, mediastinal kayma, akciğerler yoğun sıvıya bağlı olarak sıkışmış, Tip II KKAM görünümü izlendi. Yapılan fetal karyotip incelemesinde üreme sağlanamadı.

Olgu II: Olgu 30 yaşında G2P1Y1 anamnezinde patolojik bir söylem saptanmadı. Son adet tarihine göre fetus 18 haftalıktı. Yapılan ultrasonografik incelemede fetus 19 haftalık, fetal hidrops hali, mediastinal kayma, akciğerler Tip III KKAM görünümündeydi. Yapılan fetal karyotip incelemesi 46 XY idi. Her iki gebelik de aile onayı ve hastanemiz Perinatoloji Konseyi'nde tartışılarak sonlandırıldı. Otopsi incelemelerinde unilateral Tip II KKAM tespit edildi. Fetüslerden biri kız diğeri erkek fenotipindeydi.

Tartışma: KKAM nadir görülen akciğer hastalıklarından biridir. Kötü prognostik faktörler olarak geçen çift taraflılık, hidrops fetalis, mediastinal kayma, sağlam akciğerin ileri derecede hipoplazisi veya amfizematöz değişikliği, akut gelişen polihidramnios varlığı durumlarında postnatal sonuçlar yüz güldürücü değildir. Monni G'nin çalışmasında; KKAM'lu olgularda, tek taraf tutulumu ve küçük lezyon olması, akut polihidramnios ve hidrops hali olmaması iyi prognoz göstergesi olarak saptanmıştır. Kendi çalışmamızda hidrops gelişimi, mediastinal kayma, polihidramnios izlenmesi kötü prognostik gösterge olarak bulundu. Hastanemiz Perinatoloji Konseyi'nde yapılan tartışma ve hasta ile yapılan görüşmede gebelik sonlan-

dırılması kararı verildi.

Sonuç olarak KKAM izlem yöntemleri olgu sayısının az olması nedeni ile tam olarak netleşmemiş bir hastalık grubudur. Ancak gelişen cerrahi teknikler bu fetuslarda kötü prognostik faktörlerin olmadığı durumlarda yüz güldürücü sonuçlar vermektedir. Kötü prognoz düşünülen durumlarda Etik Kurul tartışması ve ebeveyn görüşmeleri sonucunda verilen karara göre davranılmalıdır.