



Şekil 1 (PB-53): Cantrell pentaloji: Omfalosel.



Şekil 2 (PB-53): Cantrell pentaloji: Ektopia cordis.

leştirildi. Fetüsün postnatal muayenesinde Cantrell pentaloji ön tanısı doğrulandı. Aileye otopsi önerildi ancak aile kabul etmedi. Hasta postpartum birinci günde herhangi bir komplikasyon olmaması üzerine taburcu edildi.

Bulgular: Cantrell sendromunun etyolojisi net olarak bilinmemekle beraber patogenezinde embriyonik yaşamın 3. haftasında intraembriyonik mesodermin ventromedial yönde migrasyonunda yetersizlikten dolayı meydana geldiği varsayılmaktadır. Mesoderm migrasyonunun yetersizliği sonucu, orta hat, sternum ve diafragma defektleri oluşmaktadır. Abdomendeki defektlerin gelişmesi ise mezodermin ventral migrasyonu yetersizliği sebebiyle oluşur. Bu tür olgular genellikle sporadik olarak ortaya çıkar ve çoğunun X kromozomunun lokal genlerindeki mutasyonlarından dolayı meydana geldiği düşünülmektedir. Olgumuzda da Cantrell sendromu sporadik olarak karşımıza çıkmıştır.

Sonuç: Prenatal dönemde Cantrell sendromu tanısı ultrasonografi ile konulabilmektedir. Özellikle son yıllarda sonografi teknolojilerinin gelişmesiyle birlikte bu sendrom ilk trimesterde de sorunsuzca teşhis edilebilmektedir. Birinci trimester taramasında artmış ense kalınlığı ve kistik higroma akla Cantrell sendromunu getirmelidir. Olgumuza birinci trimester tarama testi yapılmadığından daha erken dönemde tanı konulamamıştır. Fetal muayenede omfalosel tespit edildiği durumda bu sendromdan şüphelenilmelidir. Ektopia kordisin gösterilmesi tanı için kritiktir. Olguların birçoğunda fetal kalp ve karın içi organlar torako-abdominal ön duvardan birlikte protrüze olmaktadır. Cantrell pentaloji nadir görülen bir anomali grubudur. Bu sendromdan prenatal dönemde şüphelenildiğinde uygun bir perinatal değerlendirme stratejisi gerekmektedir. Fetüs eşlik eden diğer anomaliler ve kardiyak defektler açısından incelenmelidir.

Anahtar sözcükler: Cantrell pentaloji, prenatal tanı, ultrasonografi.

PB-55

Prenatal tanı konan ve agresif seyir gösteren tip 1 konjenital pulmoner havayolu malformasyonu (CPAM) olgusunun fetal ve postnatal tedavisi

Sümevra Ertemel Bakış¹, Oluş Api¹, Elif Çalış²,
Hande Nur Karavar³, Cihat Şen⁴

¹Medipol Üniversitesi Tıp Fakültesi, Kadın Hastalıkları ve Doğum Anabilim Dalı, Perinatoloji Bilim Dalı, İstanbul; ²Medipol Üniversitesi Tıp Fakültesi, Patoloji Anabilim Dalı, İstanbul; ³Medipol Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediatri Anabilim Dalı, Yenidoğan Bilim Dalı, İstanbul; ⁴Memorial Bahçelievler Hastanesi, Prenatal Tanı ve Tedavi Merkezi, İstanbul

Amaç: 18. haftada prenatal tanı konan ve gebeliğin ilerleyen haftalarında pleural effüzyon, assit ve polihidramniosla yol açan fetal Tip 1 konjenital pulmoner havayolu malformasyonu (CPAM) olgusunun klinik seyir, fetal tedavi ve postnatal seyrinin irdelenmesi.

Olgu: 31 yaşında, G1P0, gebe perinatoloji bölümümüze 18. gebelik haftasında perinatal muayene amacıyla başvurdu. Yapılan ultrasonografik incelemede sağ akciğerde orta lobdan alt loba uzanan, 1 adet merkezinde 14×15 mm'lik kist bulunan, etrafında 30×29×29 mm boyutlarında hiperekojen solid mikrokistik yapıda CPAM ile uyumlu mikst yapıda bir lezyon gözlemlendi. Hastaya prognoz ile ilgili bilgilendirme yapılarak 3 hafta ara ile takibe alındı. Yapılan takiplerde kitlenin büyüdüğü gözlemlendi. 25. haftada lezyonun küçülmemesi üzerine Betametazon 2×12 g uygulandı, ancak lezyon boyutları artmaya devam etti. Fetüs mediasten basısına bağlı olarak gelişebilecek kardiyak kompresyon ve vena caval obstrüksiyona bağlı hidrops fetalis ve polihidramnios olasılığı açısından haftalık takibe alındı. 28. haftada minimal assit ve polihidramnios gelişti. 30. gebelik haftasında polihidramniyos ve fetal assitin ilerlemesine bağlı maternal solunum güçlüğü ve preterm doğum tehdidi oluşması sebebiyle amniyodrenaj uygulandı. 3600 ml amniyos sıvısı drene edildi.

31. haftada fetal assitin artması, polihidramniosun yeniden şiddetlenmesi ve yaygın cilt ödemi de başlaması nedeniyle hasta ile riskler ve fetal tedavinin parsiyel olabilecek başarısı tartışıldı. Ardından amniyodrenaj uygulaması tekrar edilerek ile 18 G Somatex® intrauterin şant uygulaması yapıldı. Tedaviyi takip eden 1 hafta içinde CPAM boyutlarında bir küçülme gerçekleşmedi. 32. haftada EDT sebebiyle tokolitik tedavi başlanan hastada PPROM gelişmesi üzerine 32 hafta 1. günde sezaryen 2.420 g APGAR (1.5): 3/4 olan erkek bebek doğurtuldu. Bebek morarma ve solunum sıkıntısı olması üzerine PBV sonrasında entübe edilerek yoğun bakım ünitesine yatırıldı. Yapılan takiplerde sepsis gelişmesi üzerine antibiyoterapi başlandı. Çekilen toraks BT'sinde prenatal bulgular konfirme edilerek sağ akciğerde ortalama 50 mm boyutunda, hava-sıvı seviyelenmesi gösteren kistik lezyon ile komşuluğunda solid komponentten oluşan milimetrik boyutlarda kistler saptanarak kalp ve mediastinal yapıların sola deviyeye görünümde olduğu saptandı. Bebeğin genel durumunun toparlanmaması üzerine postnatal 5. günde operasyona alınarak sağ akciğer orta ve alt lob lezyonla birlikte eksize edildi. Operasyon sonrasında sepsis tablosu geriledi, ancak solunum sıkıntısının devam etmesi üzerine mekanik ventilasyona devam edildi. Arada CPAP ile solunum desteğine geçilmesinin ardından solunum sıkıntısının yeniden başlaması üzerine yeniden postnatal 45. günde yeniden mekanik ventilatör ile solunum desteğine geçildi ve bronkopulmoner displaziye yönelik kortikosteroid tedavisine başlandı. Hastanın takibine YDYBÜ'nde devam edilmektedir.

Sonuç: CPAM nadir görülen bir fetal anomali olup tanısında intrauterin yaşamdan başlayarak, görüntüleme yöntemlerinden yararlanır. Hastalığın doğal seyri, spontan regresyondan, hidrops fetalis, polihidramnios ve postnatal solunum sıkıntısına kadar değişmektedir. CPAM olgularına prenatal olarak tanı konulduğunda yakın fetal takip, fetal ve postnatal prognoz açısından önem taşımaktadır.

Anahtar sözcükler: Prenatal tanı, konjenital pulmoner havayolu malformasyonu, intrauterin şant uygulaması, polihidramnios, amniyodrenaj.

PB-57

CVS ve fetal sitogenetik sonuçlarımız

Onur Bektaş, Kıvılcım Korkmaz, Filiz Çayan

Mersin Üniversitesi Tıp Fakültesi, Kadın Hastalıkları ve Doğum Anabilim Dalı, Mersin

Amaç: Kliniğimizdeki “Koriyon Villus Örnekleme”nin (CVS) endikasyonlarını ve karyotip sonuçlarını sunmayı amaçladık.

Yöntem: Son 12 yılda NT ≥ 2.5 mm, ilk trimester kombine testi yüksek riskli, kistik higroma, anomalili çocuk öyküsü ve ilk trimester ultrason ile anomali tespit edilmiş olanlar 5 alt gruba ayrılıp, CVS yapılan 88 gebe retrospektif olarak tarandı.

Bulgular: 27 (%30.68) olguda fetal sitogenetik anormallik saptandı. 8 olgu trizomi 21, 5 olgu trizomi 18, 7 olgu turner sendromu, 7 olguda ise mozaizm saptandı. Kültürde üreme başarısızlık oranı %21.6'di. CVS yapılan hastalarda en sık endikasyon kistik higroma iken 2. en sık endikasyon NT artışıydı. Kistik higroma nedeniyle CVS yapılan hastaların %17.2'sinde turner sendromu saptandı. Down sendromu saptanan hastalarda ortalama yaş 36 iken en sık endikasyon NT artışıydı. 35 yaş üzerinde anomali saptanma oranı %34.4 iken, 35 yaş altında bu oran %28.8 idi.

Sonuç: Prenatal tanı için ilk trimesterde kullanılan altın standart test CVS'tir CVS endikasyonlarından bağımsız olarak, saptanan en sık anomali trizomidir. Yaş arttıkça CVS yapılan hastaların karyotipleme oranı artmaktadır.

Anahtar sözcükler: Koriyon villus örnekleme, prenatal tanı, ultrasonografi.

PB-58

Hemivertebranın prenatal tanısı

Onur Bektaş, Kıvılcım Korkmaz, Hüseyin Durukan, Filiz Çayan

Mersin Üniversitesi Tıp Fakültesi, Kadın Hastalıkları ve Doğum Anabilim Dalı, Mersin

Amaç: Hemivertebra 0.5–1/1000 insidansında rastlanan, tek taraflı vertebra cisminin olmaması ile karakterize ve skolyoza neden olabilen konjenital bir vertebra anomalisidir. Prenatal tanısı ultrasonografi ile mümkün olabilmektedir. Hemivertebra izole görülebildiği gibi sendromların (örnek: VACTERL, Klippel-Fiel...) bir birleşeni olarak görülebilmektedir. İzole hemivertebrada kromozomal anomali görülme insidansı oldukça düşüktür. Ultrasonografik inceleme ile antenatal hemivertebra tanısı konabilmektedir. Bu çalışmada antenatal 20 hafta 5 günlük gebelikte prenatal ultrasonografi ile tanı koyduğumuz hemivertebra olgusu sunulacaktır.



Şekil 1 (PB-58): Hemivertebra USG (1).