

tu. Ellerde parmaklar fleksiyonda kontrakte olarak izlendi. Hastanın sancılarının artmasından dolayı makat geliş nedeniyle sectio ya alındı. Sectio ile 1450 g, 41cm doğan bebek, doğar doğmaz entübe edildi. Postnatal 13. gününde olan bebek yenidoğan yoğun bakım ünitesinde entübe olarak takip ve tedaviye devam edilmektedir. Doğum sonrası yapılan muayenede prenatal tespit ettiğimiz bulgulara ek olarak, yüksek damak, hipertelorizm, inmemiş testis, mikropenis el parmaklarında kısıklık ve tırnaklarında hipoplazi izlendi. Fryns sendromunun en önemli klasik bulgusu konjenital diyafragmatik herni, pulmoner hipoplazi, kraniofasial dismorfizm, yarık damak dudak, ekstremité anomalileri, tırnak hipoplazisi ve çeşitli internal varyasyonlar ile karakterizedir. Genelde fatal seyreden bir sendromdur. Ayırıcı tanısında Pallister-Killian sendromu, trizomi 18, Cornelia de Lange sendromu ve izole diyafragmatik herni düşünülmelidir. Diyafragma hernisi veya ekstremité anomalisi saptanan olguların ayırıcı tanısında, Fryns sendromu unutulmamalı ve eşlik edebilecek ek anomaliler taranmalıdır.

Anahtar sözcükler: Prenatal tanı, Fryns sendromu.

PB-023

Amniotik band sendromu: Olgu sunumu

Süreyya Demir¹, Bülent Demir¹, Gülser Bingöl¹, Merve Çalışkan¹, Faruk Demir², Mehmet Nafi Sakar³, Deniz Balsak³

¹T.C. Sağlık Bakanlığı Haseki Eğitim ve Araştırma Hastanesi Kadın Hastalıkları ve Doğum Kliniği, İstanbul; ²Adnan Menderes Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Aydın; ³Dişarbakır Kadın-Doğum ve Çocuk Hastalıkları Hastanesi, Dişarbakır

Amniotik band sendromu (ABS), amnion zarının erken rüptürü ile oluşan restriktif bantlar sonucu meydana gelen, tutulan organa bağlı olarak farklı bozukluklara yol açabilen bir sendromdur. Özellikle ekstremitelerde deformasyon, malformasyon, amputasyon ve kraniofasial anomaliler ile karakterizedir. Görülme sıklığı değişik serilerde 1/1234- 1/15.000 canlı doğumda bir değişmektedir. ABS'nun etyopatogenezi tam olarak bilinmemekle birlikte birçok teori öne sürülmüştür. Etiyolojide enfeksiyon, iskemi, travma, amniosentez, uterin kan akımını azaltan vazokonstriktif madde kullanımı, gebeliğin ilk üç ayında antimitotik ilaç alımı ve bağ dokusu hastalıkları suçlanmaktadır.

Olgu; 20 yaşında ilk gebeliği olan hastanın birinci derecede akraba evliliği mevcuttu. Özgeçmişinde herhangi bir hastalık veya ameliyat tarif etmeyen hasta sigara ve alkol kullanmıyor. Soy geçmişinde herhangi bir özellik yoktu. Hariçte hidrosefali ön tanısı ile kliniğimize refere edilen hastanın yapılan fetal obstetrik USG muayenesinde ortalama 24 haftalık gebeliği mevcuttu. AFI normal, plasenta anteriorda, amnion zarının rüptüre ve serbest bir şekilde fetal dokularla direk temas halinde olduğu izlen-

di. Fetal baş muayenesinde hidrosefali, frontal ensefalosel ve yarık damak dudak tespit edildi. Her iki ayakta pes ekinovarus deformitesi mevcuttu. Hastaya gerekli bilgiler verildikten sonra gebeliğin devamına karar veren hasta tersiyer bir merkeze yönlendirildi. Hastanın hariçteki takibinde miada yakın sezeryan ile doğum yaptığı ve postpartum 15. dk yenidoğan bebeğin ex olduğu bilgisine ulaşıldı. Sonuç olarak ekstremité anomalisi ve kraniofasial defektleri olan hastada ABS unutulmamalıdır.

Anahtar sözcükler: Amniotik band, ensefalosel, yarık damak dudak, pes ekinovarus.

PB-024

Ensefalosel: Olgu sunumu

Süreyya Demir¹, Bülent Demir¹, Faruk Demir², Gülser Bingöl¹, Ecem Kaya¹, Deniz Balsak³, Mehmet Nafi Sakar³

¹T.C. Sağlık Bakanlığı Haseki Eğitim ve Araştırma Hastanesi Kadın Hastalıkları ve Doğum Kliniği, İstanbul; ²Adnan Menderes Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Aydın; ³Dişarbakır Kadın-Doğum ve Çocuk Hastalıkları Hastanesi, Dişarbakır

Ensefalosel; kranial kemiklerin kaynama defekti sonucu intrakranial yapıların kalvaryal ve dural bir defektten kranium dışına "kese" biçiminde protrüze olduğu konjenital bir anomalidir. Orta hat defektidir ve sıklıkla oksipital bölgede görülür "sefalosel" olarak da adlandırılır. Kese içeriğinde sadece beyin omurilik sıvısı (BOS) ile dolu meninksler var ise meningoşel den kesede meninksler ve BOS'dan başka beyin dokusu da varsa ensefaloselden bahsedilir. Ensefalosellerin görülme sıklığı 5000 canlı doğumda birdir. Büyük çoğunluğu (%85) oksipital yerleşimli ve %70'i erkek cinsiyete sahip fetustlardır. Ensefaloseller büyük çoğunluğu spontan abortusla sonuçlanır. Kranial defektlerin erken dönem fetal muayenede tanısı rahatlıkla konulup aileye prenatal danışmanlık verilebilir. Olgu; 28 yaşında, 6 gebeliği 4 yaşayan ve 1 abortusu olan hastanın prenatal takibi yapılmamıştı. Birinci derecede akraba evliliği mevcuttu. Özgeçmişinde özelliği olmayan hastanın aile hikayesinde anensefalili bebek doğurma öyküsü tespit edildi. İlaç kullanımı yoktu. Yapılan fetal muayenede ortalama 17 haftalık gebeliği mevcut olan hastanın, oksipital bölgeden kaynaklanan posteriora doğru protrüze olan 14*12 mm. boyutlarında sefaloselle uyumlu görünüm mevcuttu. Ek anomali izlenmedi. Hastaya olası riskler anlatıldı, hasta gebeliğin devamına karar verdi. Takiplerinde sefaloselin gittikçe büyüdüğü izlendi. 36. gebelik haftasında sancılarının başlamasından dolayı tersiyer bir merkezde sezaryen ile doğum yapan hastanın bebeği postpartum 12. saatte ex oldu. Ensefalosellerin ilk trimester USG ile tanısını koymak mümkündür. Erken tanı konulup aileye gerekli danışmanlık verilebilir.

Anahtar sözcükler: Oksipital ensefalosel.