

larında kraniyal MR bulgusu olarak bilateral oksipital dens lezyonlar görülebilmektedir. Eklampsi vakalarının bir kısmı "atipik" seyretmekte ve bunlarda hipertansiyon saptanmamaktadır. Bu durum, eklampsi tanısının konulmasını güçleştirmektedir. Ayrıca, eklampside plazma hacmin daralmasına ikincil olarak kan basıncı yüksekliği maskelenebilmektedir. Olgumuzun anürik (ve normotansif) seyrettiği dönem sonrasında sıvı replasmanı verilmesi ve postpartum diürezin başlaması ile hipertansif tablonun yerleşmesi, bu mekanizma ile açıklanabilir.

Anahtar kelimeler: Eklampsi, serebral venöz tromboz

Ref. No: 121 e-Adres: <http://www.perinataldergi.com/20110191207>

Anensefali ile birlikte görülen torako-omfalopagus yapışık ikizleri: olgu sunumu

Salih Burcin Kavak, Yakup Baykuş, Gülser Göktolga Pınar, Raşit İlhan

Fırat Üniversitesi Tıp Fakültesi Kadın Hastalıkları ve Doğum Anabilim Dalı, Elazığ

Amaç: Tanısı 29. gebelik haftasında konulan anensefali ile birlikte torako-omfalopagus yapışık ikiz gebelik olgusu, nadir görülmesi ve prenatal tanısının önemi nedeniyle sunuldu.

Olgu: Gebeliğinin izlemi için ilk defa 29. gebelik haftasında hekime başvuran olgu kliniğimize yapışık ikiz tanısı ile sevk edildi. Üç gravidası, 2 paritesi olan 24 yaşındaki olgumuzun özgeçmişinde ve soygeçmişinde özellik yoktu ve eşi ile akrabalığı mevcut değildi. Obstetrik ultrasonografide son adet tarihine ve ultrasonografi ölçümlerine göre intrauterin yerleşimli 29 haftalık "iki başı" olan ikiz canlı intrauterin gebeliği mevcuttu. Fetüslerden birinde anensefali saptandı. Diğer fetüsün baş ve intrakranial yapıları normaldi. Fetüslerin toplam dört bacağı, iki kolu, çift medulla spinalisi ve çift vertebral kolonu, iki sakrumu, iki pelvisi, tek toraks ve tek abdomeni, tek kalbi, iki midesi ve iki mesanesi mevcuttu. Karaciğerler tama yakın kaynaşmış olarak gözlemlendi ve iki adet safra kesesine rastlandı. Tek bir plasenta ve iki arter bir venden oluşan normal göbük kordonu vardı. Amniyon mayi indeksi normal olarak değerlendirildi. Mevcut durum ve sonuçlar aile ile paylaşıldıktan sonra olguya sezaryen (alt uterin segment transvers insizyon) uygulandı. Tek toraks ve tek abdomene sahip olan kız bebekler baş ile doğurtuldu. Fetüslerin toplam ağırlığı 1930 g idi. Fetüslerden anensefali olan olguda Apgar 1. dakika 0, diğer fetüs için 1. dk Apgar 2 ve 5. dk apgar 0 ola-

rak kaydedildi. Loğusa kadın, postoperatif 3. gün şifa ile taburcu edildi. Aile tarafından izin verilmediği için otopsi yapılamadı. Fetüsler haricen değerlendirildiğinde toraks ve abdomenlerinin tama yakın yapışık olduğu, fetüslerden birinde anensefali olduğu, diğer fetüsün baş yapılarının normal görüldüğü, her bir fetüsün birer kolu olduğu, diğer kollarının rudimenter olduğu, her bir fetüsün birer anüsü ve ayrı ayrı gelişmiş dişi eksternal genitalyelerinin olduğu izlendi.

Sonuç: Her gebeye ilk antenatal vizitte mutlaka ultrasonografi yapılmalı, yapışık ikiz teşhisi konmuş ise gebelik haftası, paylaşılan organların durumu, majör konjenital anomalilerin olup olmadığının belirlenmesi, cerrahi ayırma işleminin mümkün olup olmadığının saptanması ve fetüslerin yaşam şansları dikkate alınarak aileye bilgi verilmeli, kötü prognozlu olgularda ailenin kabulü halinde gebelik sonlandırılmalıdır.

Anahtar Kelimeler: Yapışık ikizler, fetal anomali

Ref. No: 123 e-Adres: <http://www.perinataldergi.com/20110191208>

Zellweger sendromunda prenatal tanı

Emre Uysal, **Ayca Peker**, Murat Şenol, Engin Korkmaz, K. Turgay Şener, H. Mete Tanır

Eskişehir Osmangazi Üniversitesi Tıp Fakültesi Kadın Hastalıkları ve Doğum Anabilim Dalı, Eskişehir

Amaç: Zellweger sendromu (serebro-hepato-renal sendrom) otozomal resesif geçiş gösteren, beyin, karaciğer ve böbrek hücrelerinde peroksizom biyogenez defektiyle karakterize, nadir görülen ölümcül bir klinik tablodur. Hastalığın klinik özellikleri iyi tanımlanmış olmasına rağmen genetik komponenti, patogenezi, klinik seyri, tedavisi ve prognozu hakkında veriler çoğunlukla olgu sunumu bazındadır. Hastalarda tipik yüz yapısı (yüksek alın, geniş ön fontanel, basık burun), hipotoni, görme bozukluğu, zekâ geriliği, epileptik nöbetler, hepatomegali ve böbreklerde kistler beklenen bulgulardır. Burada tanısı, prenatal dönemde genetik inceleme sonucu konmuş bir Zellweger sendromlu olgu sunulmuştur.

Bulgular: Yirmi sekiz yaşında G:3 P:2 A:0 Y:0 eşiyle 3. de-receden akraba olan olgunun postpartum 40.gün ölen ilk bebeği için herhangi bir patolojik veya genetik inceleme yapılmaz iken postpartum 4.5 aylık iken kaybedilen ikinci bebeğinden alınan örnekler üzerinde yapılan genetik inceleme neticesinde Zellweger sendromu tanısı konmuştu. Olgu kliniğimize ilk olarak 6. gebelik haftasında başvurdu; önceki gebelik öyküsü göz önünde bulundurularak prenatal tanı yöntemleri planlandı.

Teknik nedenlerle koryon villus örnekleme (CVS) yapılamayan olguya gebeliğinin 16. haftasında amniyosentez uygulandı. Alınan örneğin yurt dışında yapılan katalaz immünflorasan mikroskopi analizinde peroksidom yokluğu ve anormal çok uzun zincirli yağ asitleri (VLCFA) profilinin olduğunun belirtilmesi ile gebeliğin Zellweger sendromu ile komplike olduğu büyük oranda doğrulanmış oldu. Hastalığın klinik seyri hakkında bilgi verilen aile, gebeliğin terminasyonu lehine karar verdi ve 22. haftada gebelik terminasyonu uygulandı. Postpartum fetüste gros anomali gözlenmedi; genetik inceleme için fetal örnekleme yapıldı.

Sonuç: Otozomal resesif geçişi tespit edilen bu klinik tablonun tekrarlayan gebeliklerde fetüsleri komplike etme ihtimali mevcut olup, Zellweger sendromlu bebek sahibi olma öyküsü olan ailelere prenatal genetik tanı (PGD) hakkında danışmanlık verilmesi uygun bir yaklaşım olacaktır.

Anahtar kelimeler: Zellweger sendromu, prenatal tanı

Ref. No: 124 e-Adres: <http://www.perinataldergi.com/20110191209>

Dandy-Walker malformasyonu: olgu sunumu

Salih Burçin Kavak, Fethi Karakaya, Sami Güngör, Uğur Orak, Berna Coşkun

Fırat Üniversitesi Tıp Fakültesi Kadın Hastalıkları ve Doğum Anabilim Dalı, Elazığ

Amaç: Dandy-Walker malformasyonu, posterior fossanın gelişimsel bozukluğu olup beraberinde santral sinir sistemi ve diğer sistem anomalileri bulunabilir. Nadir görülmesinden dolayı 33. gebelik haftasında kliniğimize refere edilen olgunun sunulması amaçlanmıştır.

Olgu: Yirmi altı yaşında ilk gebeliği olan olgu dış merkezden kliniğimize 33 haftalık gebelik ve fetal kraniyal anomali ön tanısı ile refere edildi. Alınan anamnezinde annede asemptomatik hipofiz adenomu dışında özellik saptanmadı. Yapılan ultrasonografik değerlendirmede son âdetine göre hesaplanan gebelik haftasına uygun fetal ölçümler izlendi. Fetal amniyon mayi ve plasenta normal olarak değerlendirildi. Ultrason incelemesinde lateral ventrikül 7.8 mm, üçüncü ventrikül 3.1 mm ve sisterna magna 25 mm olarak ölçüldü. Cavum septum pellucidum görüntülenemedi ve serebellar vermisse agenezisi mevcuttu. Fetal hareketleri iyi olan hastaya yapılan nonstres test reaktif idi. Olgu 37. gebelik haftasına kadar poliklinik takibine alındı. Otuz yedinci gebelik haftasında ağrıları başlayan ve makat prezentasyonunda bulunan olgunun gebeliği sezaryen ile sonlandırıldı. 2900 g ağırlığında, 46 cm boyunda, baş çevresi 36 cm ölçülen Apgar

skorları 6/8 olan erkek bebek doğurtuldu. Bebek yeni doğan yoğun bakım servisine takip amaçlı yatırıldı. Ventilatör ihtiyacı olmayan bebeğe küvöz içi oksijen verildi. Takiplerinde solunum sıkıntısı yaşayan bebek entübe edilip mekanik ventilatöre bağlandı. Doğum sonrası 2. gün apneleri olan gelişmesi üzerine fenobarbital 5 mg/kg/g'dan tedavisi başlandı. Beyin cerrahi kliniği ile konsülte edilen bebeğe beyin MR planlandı. Çekilen beyin MR'da 3. ve lateral ventriküller dilate, posterior fossa geniş olup vermisse agenezik olarak izlendi (Dandy Walker malformasyonu). Kraniyoservikal bileşkede posteriora yaklaşık 8 mm'lik bir defektten cilt altı yağ dokusuna protrüzyon gösteren 12 mm'lik sefalosel kesesi izlendi. Yapılan kromozomal değerlendirme 46XY olarak geldi ve ekokardiografik inceleme normal sonuçlandı. Doğum sonrası 7. gün ventilatörden ayrılan bebek, takiplerinde komplikasyon olmaması üzerine 15. günde taburcu edildi.

Sonuç: Dandy-Walker malformasyonu ile birlikte görülebilen kromozomal ve diğer (yüz, öküler, kardiyak gibi) anomaliler ve malformasyonun kendisinin makrokranî, hidrosefali, mental retardasyon ve kafa içi basınç artışına yol açması nedenleri ile posterior fossa anomalilerinin prenatal dönemde tanısının konulması önem taşıyabilir.

Anahtar kelimeler: Gebelik, Dandy-Walker malformasyonu, posterior fossa

Ref. No: 125 e-Adres: <http://www.perinataldergi.com/20110191210>

Parvovirüs B19'a sekonder gelişen non-immün hidrops fetalisin spontan rezolüsyonu: olgu sunumu

Salih Burçin Kavak, Yakup Baykuş, Sami Güngör, Fethi Karakaya, Hasine Gölge Atlı

Fırat Üniversitesi Tıp Fakültesi Kadın Hastalıkları ve Doğum Anabilim Dalı, Elazığ

Amaç: Yirmi ikinci gebelik haftasında non-immün hidrops nedeniyle yapılan serolojik testlerle tanısı konulan, takiplerde hidropsu düzelen ve polihidroamniyoz gelişen olgunun, kötü obstetrik sonuçlara yol açabileceğinden, prenatal tanısının önemi nedeniyle sunulması amaçlandı.

Olgu: Gebeliğinin izlemi için ilk defa 22. gebelik haftasında hekime başvuran olgu kliniğimize hidrops fetalisin tanısı ile refere edildi. Üç gravidası, 1 paritesi ve 1 spontan abortusu olan 29 yaşındaki olgumuzun özgeçmişinde ve soygeçmişinde özellik yoktu. Obstetrik ultrasonografide son adet tarihine ve ultrasonografi ölçümlerine göre intrauterin yerleşimli 22 haftalık canlı