



Posterior fossa anomalileri: ilişkili anomaliler ve gebeliklerin sonlanma şekilleri

Emine Aydın¹, Mert Turgal², Sema Can¹, Özgür Özyüncü¹

¹Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Kadın Hastalıkları ve Doğum Anabilim Dalı, Ankara

²Dr. Sami Ulus Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Kadın Hastalıkları ve Doğum Kliniği, Ankara

Özet

Amaç: Posterior fossa anomalileri göreceli olarak sık ama halen net olarak anlaşılammış heterojen bir malformasyonlar grubudur. Bu çalışmada posterior fossa anomalisi tanısı almış fetüslerde eşlik eden anomali varlığı ve gebeliklerin sonlanma şekillerinin değerlendirilmesi amaçlanmıştır.

Yöntem: Ultrasonografi veya mümkün olduğunda fetal manyetik rezonans görüntüleme (MRG) yapılarak prenatal dönemde posterior fossa anomalisi tanısı almış, kriterlere uyan 56 olgu belirlendi. Gebeliklerin medikal öyküleri, eşlik eden anomalilerin varlığı, postnatal olarak tanılarının doğrulanıp doğrulanmadığı, fetal MRG varsa sonuçları, terminasyon uygulanan olgulardan otopsi sonuçları, genetik değerlendirmeler kaydedildi. Terminasyon uygulanan olguların otopsi sonucunda tespit edilen anomaliler (posterior fossa anomalisi ve eşlik eden ek anomaliler), prenatal tanı anında tespit edilen anomaliler karşılaştırıldı.

Bulgular: Prenatal ultrasonografi ile tespit edilen toplam 56 posterior fossa anomalisi olgusundan, 29'u Dandy-Walker malformasyonu (%51.7), 19'u mega sisterna magna (%33.9), 8'i vermis hipogenezisi/hipoplazisi (%14.2) idi. On bir hasta terminasyon seçeneğini kullanmıştı. Terminasyon seçeneğini kullanan hastaların ortalama tanı haftası 22.0±4.36 gestasyonel hafta iken, doğumla sonuçlanan olguların ortalama tanı haftası 31.0±4.73 idi. Yirmi bir (%37.5) hasta karyotip analizini kabul etmemişti. Otuz bir (%55.3) hastanın karyotip analizi normal saptanmıştı. Bir fetüste 46XY, ins(12;2), bir fetüste L1 cell adhesion molecule (L1CAM) gen mutasyonu, bir fetüste trizomi 18 saptanmıştı.

Sonuç: Posterior fossa anomalisi olgularında karyotip analizi ve eşlik eden ek anomali varlığı hastanın takibinde bulunması gereken unsurlardır. Fetal MRG günümüzde dikkat çekmeye başlayan, posterior fossa değerlendirmesinde faydalı olan bir yöntemdir.

Anahtar sözcükler: Anomali, Dandy-Walker sendromu, fossa, posterior.

Abstract: Posterior fossa anomalies: related anomalies and the methods of pregnancy termination

Objective: Posterior fossa anomalies are the group of heterogeneous malformations which are relatively common but still unclear. In this study, we aimed to evaluate the presence of concurrent anomaly in fetuses diagnosed with posterior fossa anomaly, and the methods of pregnancy termination.

Methods: A total of 56 cases matching the criteria and established with the posterior fossa anomaly during prenatal period were determined by ultrasonography or fetal magnetic resonance imaging (MRI) where possible. Medical histories, presence of concurrent anomalies, confirmation of diagnoses postnatally, results of fetal MRI if any, results of cases which were terminated and had autopsy, and genetic evaluations were recorded. The anomalies (posterior fossa anomaly and additional concurrent anomalies) found in the autopsy in cases, which were terminated, were compared with the anomalies detected during prenatal diagnosis.

Results: Of 56 cases with posterior fossa anomaly detected by prenatal ultrasonography, 29 cases had Dandy-Walker malformation (51.7%), 19 cases had mega cisterna magna (33.9%), and 8 cases had hypogenesis/hypoplasia (14.2%). Termination option was preferred by 11 patients. Mean diagnosis week of patients who had termination was 22.0±4.36 weeks of gestation, mean diagnosis week of patients who delivered was 31.0±4.73 weeks. Twenty-one (37.5%) patients refused karyotype analysis. The results of karyotype analysis of 31 (55.3%) patients were normal. 46XY,ins(12;2) was found in one fetus, L1 cell adhesion molecule (L1CAM) gene mutation was found in one fetus, and trisomy 18 was found in one fetus.

Conclusion: In cases with posterior fossa anomaly, karyotype analysis and the presence of additional concurrent anomaly are the elements that should be included in the patient follow-up. Fetal MRI, beginning to draw attention today, is a method useful in posterior fossa evaluation.

Keywords: Anomalie, Dandy-Walker syndrom, fossa, posterior.

Yazışma adresi: Dr. Emine Aydın, Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Kadın Hastalıkları ve Doğum Anabilim Dalı, Ankara. e-posta: eminebaskurtaydin@gmail.com

Geliş tarihi: 12 Nisan 2016; **Kabul tarihi:** 16 Haziran 2016

Bu yazının atf künyesi: Aydın E, Turgal M, Can S, Özyüncü Ö. Posterior fossa anomalies: related anomalies and the methods of pregnancy termination. Perinatal Journal 2016;24(2): 89-95.

©2016 Perinatal Tıp Vakfı

Bu yazının çevrimiçi İngilizce sürümü:
www.perinataljournal.com/20160242006
doi:10.2399/prn.16.0242006
Karekod (Quick Response) Code:



Giriş

Posterior fossa anomalileri (PFA) göreceli olarak sık ama halen net olarak anlaşılammış heterojen bir malformasyonlar grubudur. Dandy-Walker malformasyonu (DWM), vermiş hipogenezisi/hipoplazisi (VH), mega sisterna magna (MSM) 5000 canlı doğumda bir sıklıkta izlenmektedir.^[1] Serebellum, vermiş ve sisterna magnayı içeren rutin posterior fossa değerlendirmesi, bu bölgeyi içeren yüzden fazla sendrom bulunmasından dolayı büyük önem taşımaktadır.^[2] Bu bölgenin değerlendirilmesi ultrasonografi veya mümkün olduğunda fetal manyetik rezonans görüntüleme (MRG) ile yapılabilmektedir. Fetal MRG yumuşak dokuları daha detaylı gösterebilen bir teknoloji olup, prognozu birbirinden farklı olan DWM, VH ve MSM'yi birbirinden ayırt etmeye yardımcıdır.^[3,4] Yine günümüzde transvajinal ultrasonografik değerlendirme ile dördüncü ventrikül görünümü, vermişin varlığı, primer fissürün varlığı gibi bulgular daha net değerlendirilebilmektedir.^[5,6] Görüntüleme kullanılan teknoloji kadar değerlendiricinin deneyiminin de önemli olduğu posterior fossanın değerlendirmesinde; (a) tentoryum, (b) vermişin aksı, büyüklüğü ve morfolojisi, (c) yer kaplayan lezyon veya kist (Blake poş kisti vb.) varlığı incelenmelidir.^[7]

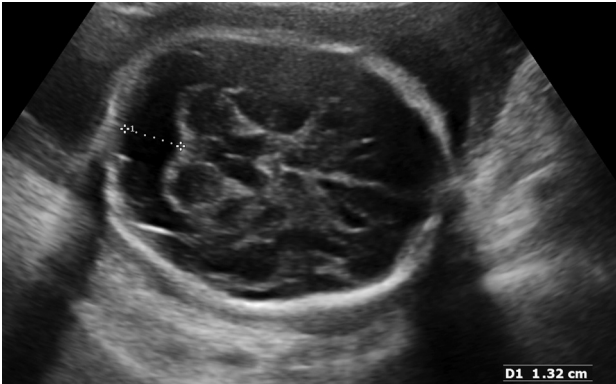
Posterior fossa anomalisi olan fetüslerde intrakraniyal ve ekstrakraniyal anomali riski artmış olmakla birlikte en sık karşılaşılan anomaliler konjenital kalp anomalileri (%32), ekstremitte anomalileri (%28), böbrek ve yüz anomalileridir.^[8] Bu çocuklarda nörolojik gelişmede gecikmeler sıklıkla görülmekte, birçok çalışmada bu oran %20 ila 80 arası değişmektedir.^[9-11] Prognoz bu kadar değişken iken, prenatal tanı koyulan fetüslerin ai-

lelerine prognoz hakkında bilgi vermek hekim açısından sıkıntı yaratmaktadır. Bu çalışmanın amacı PFA tanısı alan fetüslerde intrakraniyal ve ekstrakraniyal anomali sıklığının belirlenmesi, tanı alan gebeliklerin sonlanma şekillerinin değerlendirilmesini içermektedir.

Yöntem

Çalışma Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi Perinatoloji Bilim Dalında gerçekleştirildi. Veri tabanı 2004–2014 yılları arasında tarandı. Prenatal dönemde PFA tanısı almış olgulara ulaşıldı. Kriterlere uyan 56 olgu belirlendi. Bu olguların belirlenmesinde iki boyutlu ultrasonografinin aksiyal, koronal ve sagittal kesitleri, transabdominal yolla kullanıldı. Görüntü kalitesi sebebiyle yalnızca üç hastada transvajinal görüntüleme ihtiyacı oluştu.

Tanı kriteri olarak Robinson ve ark.'nın standardize ettiği ölçüm ve tanımlar kullanıldı.^[12] MSM, sisterna magnanın 10 mm'den büyük olması olarak kabul edildi (**Şekil 1**). Normal yapraklanma (foliasyon) ile birlikte küçük vermiş varlığı VH olarak değerlendirildi. DWM tanı kriterleri; (a) vermiş agenezi/hipogenezisi, (b) 4. ventrikülün kistik dilatasyonu, (c) posterior fossa genişlemesi ile birlikte tentoryumun yükselmesi olarak belirlendi (**Şekil 2**).^[13] Ventrikülomegali (aksiyel planda, ventrikül ön boynuzlarının, kavum septum pellucidumun ve koroid pleksusun izlenebildiği planda lateral ventrikül ölçümünün koroid pleksusun glomusu seviyesinde 10 mm ve üzerinde olduğu durumlar), serebrospinal sıvı akım değişikliği ile ilişkilendirilerek, ek anomali olarak kabul edilmedi.^[14] Hasta verileri medikal kayıtlardan ve hastalara kayıtlı telefonlarından ula-



Şekil 1. Mega sisterna magna olgusu.



Şekil 2. Dandy-Walker malformasyonu olgusu.

şılarak (doğum, ölü doğum, intrauterin fetal kayıp, terminasyon) elde edildi. Gebeliklerin medikal öyküleri, eşlik eden anomalilerin varlığı, postnatal olarak tanılmanın doğrulanıp doğrulanmadığı, fetal MRG varsa sonuçları, terminasyon uygulanan olgulardan otopsi olanların sonuçları, genetik değerlendirmeler kaydedildi. Terminasyon uygulanan olguların otopsi sonucunda tespit edilen anomaliler (PFA ve eşlik eden ek anomaliler), prenatal tanı anında tespit edilen anomaliler karşılaştırıldı. Bu çalışma için Hacettepe Üniversitesi Girişimsel Olmayan İşlemler Etik Kurulundan GO 16/161 no'lu onay alındı. Tanımlayıcı istatistiksel değerlendirme SPSS 17.0 (Statistical Package for Windows, version 17.0; SPSS Inc., Chicago, IL, ABD) ile gerçekleştirildi.

Bulgular

Prenatal ultrasonografi ile tespit edilen toplam 56 PFA olgusundan 29'u DWM (%51.7), 19'u MSM (%33.9), 8'i VH (%14.2) idi (Tablo 1). Tüm olgular tarafımıza başka merkezlerden refere edilmişti. Hastaların ortalama yaşı 27.72 ± 5.45 , gravidaları 2.12 ± 1.37 , pariteleri 1.0 ± 0.9 idi. On bir hasta terminasyon seçeneğini kullanmıştı. Terminasyon seçeneğini kullanan hastaların ortalama tanı haftası 22.0 ± 4.36 gestasyonel hafta iken, doğumla sonuçlanan olguların ortalama tanı haftası 31.0 ± 4.73 idi. Yirmi bir (%37.5) hasta karyotip analizini kabul etmemişti. Otuz bir (%55.3) hastanın karyotip analizi normal saptanmıştı. Bir fetüste 46XY, ins(12;2), bir fetüste *L1 cell adhesion molecule* (LICAM) gen mutasyonu, bir fetüste trizomi 18, bir fetüste de talasemi taşıyıcılığı saptanmıştı.

Karyotip anomalisi saptanan fetüslerden sadece talasemi taşıyıcısı izole olup, diğerlerinde ek anomali mevcuttu. LICAM gen mutasyonu olan olguda hidro-sefali, 46XY, ins(12;2) olan olguda nazal kemik hipoplazisi ve çift çıkımlı sağ ventrikül, trizomi 18 olan olguda bilateral *clubfoot*, hipoplastik sol kalp, VSD, tek um-

bilikal arter tespit edilmişti. Karyotipi normal olan diğer fetüslerde de saptanan ek kranial ve ekstrakranial anomaliler vardı (Tablo 2-4). Yirmi üç (%41) hastada lateral ventriküllerde dilatasyon (aksiyel planda, ventrikül ön boynuzlarının, kavum septum pellucidumun ve koroid pleksusun izlenebildiği planda lateral ventrikül ölçümünün koroid pleksusun glomusu seviyesinde 10 mm ve üzerinde olması durumu) da saptanmış olmakla birlikte, bu durum üstte açıklanan sebeple ek anomali olarak kabul edilmemişti.

Termine edilen fetüslerden 6'sının otopsi olup, diğer fetüslerin aileleri otopsiyi kabul etmemişlerdi. Otopsi yapılan beş fetüste de DWM saptanmıştı. Gebelik terminasyonu uygulanan olguları ve gebelik terminasyonunu tercih etmeyip doğumla sonuçlanan gebeliklerin plasentalarının patolojik incelemelerinde patoloji saptanmamıştı. İki olguda ultrasonografik değerlendirmede kararsız kaldığı için fetal MR uygulanmış, ikisinde de DWM doğrulanmıştı.

Tartışma

Literatürde de vurgulandığı gibi, DWM'nin ilk ve esas kriteri serebellar tentoryumun yukarı yerleşimine bağlı posterior fossanın genişlemesidir.^[15] Bu yer değişikliği, esas olarak alta yatan patolojiye bağlıdır. Tentoryumun normal pozisyonu, oksiputa nukal kasların insersiyosunun simetriğine denk geldiğinden, nukal kaslara göre belirlenmektedir. Bu kaslar T2 ağırlıklı MRG'de hipointens görünümüleriyle oldukça iyi ayırt edilse de, ultrasonografide yumuşak dokulardan ayırt edilemediklerinden referans noktası olarak kullanılamamaktadır. Merkezimizde teknik sebeplerle fetal MRG sık ulaşılabılır bir görüntüleme yöntemi olmamakla birlikte, iki olguya tanıda netlik sağlanamadığı için fetal MRG uygulanmıştı. Posterior fossa genişlemesine bağlı gerçekleşen tentoryumda yükselme bu olguların tanısında önem kazanıp, nukal kasların tanımlanması gerekliliğini ortadan kaldırmaktadır. Tentoryumun yukarıda ve çok ayrık yerleşmesi, tanıyı netleştirmek için MRG ve nukal kasların belirlenmesi gerekliliğini ortaya koymaktadır. Bu şekilde vermisi normal gelişen, yanlış pozitif olguların ayırıcı tanısına katkı sağlanabilir.^[14]

Bunun dışında ultrasonografik olarak 3D görüntüleme yöntemlerinin de kullanıldığı bazı çalışmalarda, bu olgularda beyinsapı-vermis, beyinsapı-tentoryum arası açılar değerlendirilerek tanıda faydalı olabileceği gösterilmiştir.^[16,17]

Tablo 1. Serebellar malformasyon tanı gruplarının dağılımı.

Tanı grubu	Sıklık (%) N=56
Dandy-Walker malformasyonu (DWM)	29 (%51.7)
Mega sisterna magna (MSM)	19 (%33.9)
Vermis hipoplazisi (VH)	8 (%14.2)
Toplam	56 (%100)

Tablo 2. DWM tanılı olguların dağılımı.

Olgu no	Tanı haftası (Gebelik haftası)	Ek anomali	Karyotip analizi	Otopsi sonucu	Gebelik sonucu
1	24	VSD, büyük arter transpozisyonu	Normal	DWM, VSD, büyük arter transpozisyonu	Tıbbi terminasyon
2	22	Yok	Yok	Yok	Tıbbi terminasyon
3	19	Korpus kallosum agenezisi	Yok	Yok	Tıbbi terminasyon
4	26	Mikrosefali, tek umbilikal arter	Yok	Yok	Termde doğum
5	33	Yok	Yok	Yok	Termde doğum
6	18	Yok	Yok	Yok	Tıbbi terminasyon
7	18	Makrosefali, mikrognati, retrognati, düşük kulak, burun kökü basık, tüm ekstremitelerde altı parmak, renomegali, mesane hipoplazisi, pankreas kisti	Yok	DWM, makrosefali, mikrognati, retrognati, düşük kulak, burun kökü basık, tüm ekstremitelerde altı parmak, renomegali, mesane hipoplazisi, pankreas kisti	Tıbbi terminasyon
8	31	Yok	Yok	Yok	Termde doğum
9	32	Yok	Yok	Yok	Termde doğum
10	21	Yok	Yok	Yok	Takip dışı
11	20	Yok	Yok	Yok	Tıbbi terminasyon
12	26	Yok	Yok	Yok	Takip dışı
13	31	Bilateral <i>clubfoot</i> , hipoplastik sol kalp, VSD, tek umbilikal arter	Trizomi 18	Bilateral <i>clubfoot</i> , hipoplastik sol kalp, VSD, tek umbilikal arter	Termde doğum
14	34	Yok	Yok	Yok	Takip dışı
15	17	Yok	Yok	DWM, 4. ventrikülde dilatasyon	Tıbbi terminasyon
16	19	Yok	Yok	Yok	Takip dışı
17	30	Yok	Yok	Yok	Termde doğum
18	24	Korpus kallosum agenezisi, akciğer segmentasyon anomalisi	L1CAM gen mutasyonu	DWM, korpus kallosum agenezisi, akciğer segmentasyon anomalisi	Tıbbi terminasyon
19	27	Yok	Yok	Yok	Takip dışı
20	21	Yok	Yok	Yok	Termde doğum
21	21.	Nazal kemik hipoplazisi, çift çıkımlı sağ ventrikül	46XY ins(12;2)	Nazal kemik hipoplazisi, çift çıkımlı sağ ventrikül	Tıbbi terminasyon
22	35	Yok	Yok	Yok	Termde doğum
23	35	Yok	Yok	Yok	Termde doğum
24	19	Yok	Yok	Yok	Takip dışı
25	17	Yok	Yok	Yok	Takip dışı
26	13	Yok	Yok	Yok	Intrauterin ex
27	20	Yok	Yok	Yok	Takip dışı
28	33	Yok	Yok	Yok	Termde doğum
29	18	Yok	Yok	Yok	Takip dışı

DWM: Dandy-Walker malformasyonu, VSD: Ventriküler septal defekt

Serebellar tentoryumun superior yerleşimi ilk trimesterin sonu ve erken ikinci trimesterde saptanabilen bir bulgu olmasına rağmen, serebellar vermis gelişimi halen devam ettiğinden 18. gebelik haftası öncesinde vermis de içeren PFA (agenezi, disgenezi, hipoplazi) tanısı koyulması desteklenmemektedir.^[18] Bizim serimizde ortalama tanı haftası 22. gestasyonel hafta idi. 18. gestasyonel haftadan önce vermis anatomisi net

olarak anlaşılmasına rağmen, bu malformasyon gebeliğin üçüncü ayından itibaren var olduğundan, tentoryumun yükselmesi açıkça tanımlanabiliyorsa bu haftadan önce de tanı koyulabilmektedir.^[14]

Tentoryumda kitle etkisi yaratabilen Blake poş kisti (BPK) veya araknoid kistleri yanlış pozitifliğe yol açabilir.^[19] Bu kistler, tüm tentoryumu etkilemeyip, tentoryu-

Tablo 3. Mega sisterna magna olgularının dağılımı.

Olgu no	Tanı haftası (Gebelik haftası)	Ek anomali	Karyotip analizi	Otopsi sonucu	Gebelik sonucu
1	26	ASD, küçük kardiyotorasik çap	Yok	Yok	Takip dışı
2	32.	Yok	Yok	Yok	Takip dışı
3	39	VSD, umbilikal kordda kist	Yok	Yok	Takip dışı
4	32	Yok	Yok	Yok	Takip dışı
5	22	Sol renal üreteropelvik bileşke darlığı (renal pelvis AP çap= 9.4 mm)	Yok	Yok	Takip dışı
6	25	Yok	Yok	Yok	Takip dışı
7	21.	Diyafragma hernisi	Yok	Yok	Takip dışı
8	25	Her iki elde fleksiyon kontraktürü, ASD, VSD, her iki böbrekte multistik displazi	Yok	Yok	Intrauterin ex
9	23	Korpus kallosum agenezisi	Normal	Yok	Termde doğum
10	20	Yok	Normal	Yok	Termde doğum
11	36	Yok	Yok	Yok	Termde doğum
12	33	Yok	Normal	Yok	Termde doğum
13	35	Yok	Yok	Yok	Termde doğum
14	33	Yok	Yok	Yok	Termde doğum
15	23	Yok	Yok	Yok	Termde doğum
16	27	Yok	Yok	Yok	Termde doğum
17	30	Yok	Yok	Yok	Termde doğum
18	34	Yok	Yok	Yok	Termde doğum
19	32	Korpus kallosum agenezisi	Yok	Yok	Termde doğum

AP: Anteroposterior, ASD: Atrial septal defect, VSD: Ventriküler septal defekt

mun sadece distalinde etkilenmeye yol açar. Bu fokal yükselme DWM'den ziyade bu kistik kitleleri düşündürmelidir.^[14] Bizim serimizde BPK veya araknoid kisti olan fetüs mevcut değildi. Bu fetüslerde tipik olarak ultrasonografi görüntülemelerinde, prenatal ve postnatal MRG görüntülemelerinde inferior vermisin kaudal kısmında

devamlılık arz eden küçük ve ince bir membran izlenmekte olup dördüncü ventrikül dilatedir. Bu membran primitif dördüncü ventrikülün membranöz parçasının postero-inferior kısmının kalıntısıdır.^[20] Dördüncü ventrikülün dilate oluşu da DWM'yi değil BPK'yi düşündürmelidir.^[20]

Tablo 4. Vermis hipogenezisi/hipoplazisi olan olguların dağılımı.

Olgu no	Tanı haftası (Gebelik haftası)	Ek anomali	Karyotip analizi	Otopsi sonucu	Gebelik sonucu
1	22	Yok	Yok	Yok	Takip dışı
2	28	Yok	Yok	Yok	Takip dışı
3	29	Korpus kallosum agenezisi	Yok	Yok	Takip dışı
4	25	Yok	Yok	Yok	Takip dışı
5	20	Yok	Yok	Yok	Tıbbi terminasyon
6	20	Yok	Yok	Yok	Tıbbi terminasyon
7	37	Yarık dudak-damak, VSD	Yok	Yok	Termde doğum
8	35	Yok	Yok	Yok	Termde doğum

VSD: Ventriküler septal defekt

Bunların dışında literatürde de vurgulandığı gibi hastaların çok azında vermisin komplet agenezisi görülüp, çoğunda vermisin superior kısmının normal olup yalnızca inferior kısmı ince olarak izlenmektedir.^[14] Kistik malformasyonlar ile değişik derecelerdeki vermiyan hipoplazi arasındaki ilişkiyi açıklayan mevcut teori, rombensefalon çatısının membranöz parçasını kapsayan gelişimsel defektidir.^[12] Gelişimin erken evrelerinde malforme ve normal vermiş dokusu arasında ayırım yapmak çok zor olduğu gibi, azalmış volüm saptandığında lobülasyon ve fissürasyonun değerlendirilmesi de oldukça güçtür. Elde edilebilen patolojik specimenler de hipoplazinin kısmen displazi ile birlikte gittiğini, bunun da gelişimsel dezorganizasyonla kendini gösterdiğini desteklemektedir.^[15] Bizim serimizde yer alan DWM ve VH olgularının hepsinde iki fissür ve üç lob varlığı kontrol edilerek prenatal değerlendirme yapılmıştı.

Eşlik eden kraniyal anomali varlığının önemi farklı serilerde vurgulanmış olup, normal hayatına devam eden olgularda kraniyal anomali yokluğu dikkat çekmektedir.^[10] Bizim serimizde de normal karyotipi olan olgularda saptanmış kraniyal anomaliler mevcuttu.

DWM normal karyotip ile birlikte görülebileceği gibi, en sık eşlik eden kromozomal anomaliler 3. , 9. , 13. ve 18. kromozom ile ilişkilidir.^[21] Bazı serilerde ise en sık 6. kromozom anormalliği görülmektedir.^[14] Bizim serimizde de kromozomal anomali saptanan fetüsler olup, bunlardan biri trizomi 18 idi. Kromozomal anomali varlığına bakılmaksızın tüm fetüsler kraniyal ve ekstrakraniyal anomali (konjenital kalp anomalileri, göz anomalileri, gelişimsel defektler, dismorfî) açısından taranmalıdır. Özellikle DWM'ye kalp anomalisinin eşlik etmesi durumunda yüksek çözünürlüklü tarama yöntemleri önem kazanmaktadır.^[22] Bizim olgularımızdan trizomi 18 (hipoplastik sol kalp) ve 46XY, ins(12;2) (çift çıkımlı sağ ventrikül) saptanan olgularda kardiyak anomali olduğu gibi kromozomal açıdan normal olan fetüslerde de kardiyak anomali (bir fetüste büyük arter transpozisyonu, bir fetüste VSD) saptanmıştı. Bunların dışında bizim serimize benzer şekilde yüz deformiteleri, yarık dudak-damak, alt-üst ekstremite deformiteleri eşlik eden anomaliler arasında bildirilmektedir.^[14]

Sonuç

Sonuç olarak PFA olgularında karyotip analizi ve eşlik eden ek anomali varlığı hastanın takibinde bulun-

ması gereken unsurlardır. Fetal MRG günümüzde dikkat çekmeye başlayan, vermisin anatomik değerlendirilmesi, lobülasyon ve fissürasyonu ile eşlik eden kraniyal anomalileri de ortaya koymaya yarayan bir görüntüleme yöntemi olup, teknik sebeplerle henüz her merkezde uygulanamama limitasyonu içermektedir.

Çıkar Çakışması: Çıkar çakışması bulunmadığı belirtilmiştir.

Kaynaklar

1. Parisi MA, Dobyns WB. Human malformations of the mid-brain and hindbrain: review and proposed classification scheme. *Mol Genet Metab* 2003;80:36–53.
2. De Catte L, De Keersmaeker B, Claus F. Prenatal neurologic anomalies: sonographic diagnosis and treatment. *Paediatr Drugs* 2012;14:143–55.
3. Adamsbaum C, Moutard ML, André C, Merzoug V, Ferey S, Quéré MP, et al. MRI of the fetal posterior fossa. *Pediatr Radiol* 2005;35:124–40.
4. Limperopoulos C, du Plessis AJ. Disorders of cerebellar growth and development. *Curr Opin Pediatr* 2006;18:621–7.
5. Goldstein I, Makhoul IR, Tamir A, Rajamim BS, Nisman D. Ultrasonographic nomograms of the fetal fourth ventricle: additional tool for detecting abnormalities of the posterior fossa. *J Ultrasound Med* 2002;21:849–56.
6. Zalel Y, Seidman DS, Brand N, Lipitz S, Achiron R. The development of the fetal vermis: an in-utero sonographic evaluation. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2002;19:136–9.
7. Garel C, Moutard ML. Main congenital cerebral anomalies: how prenatal imaging aids counseling. *Fetal Diagn Ther* 2014;35:229–39.
8. Ecker JL, Shipp TD, Bromley B, Benacerraf B. The sonographic diagnosis of Dandy-Walker and Dandy-Walker variant: associated findings and outcomes. *Prenat Diagn* 2000;20:328–32.
9. Bolduc ME, Limperopoulos C. Neurodevelopmental outcomes in children with cerebellar malformations: a systematic review. *Dev Med Child Neurol* 2009;51:256–67.
10. Klein O, Pierre-Kahn A, Boddaert N, Parisot D, Brunelle F. Dandy-Walker malformation: prenatal diagnosis and prognosis. *Childs Nerv Syst* 2003;19:484–9.
11. Gerszten PC, Albright AL. Relationship between cerebellar appearance and function in children with Dandy-Walker syndrome. *Pediatr Neurosurg* 1995;23:86–92.
12. Robinson AJ, Blaser S, Toi A, Chitayat D, Halliday W, Pantazi S, et al. The fetal cerebellar vermis: assessment for abnormal development by ultrasonography and magnetic resonance imaging. *Ultrasound Q* 2007;23:211–23.
13. Dandy WE. Internal hydrocephalus. An experimental, clinical and pathological study. *Am J Dis Child* 1914;8:406–82.

14. Guibaud L, Larroque A, Ville D, Sanlaville D, Till M, Gaucherand P, et al. Prenatal diagnosis of 'isolated' Dandy-Walker malformation: imaging findings and prenatal counselling. *Prenat Diagn* 2012;32:185–93.
15. Guibaud L, des Portes V. Plea for an anatomical approach to abnormalities of the posterior fossa in prenatal diagnosis. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2006;27:477–81.
16. Contro E, Volpe P, De Musso F, Muto B, Ghi T, De Robertis V, et al. Open fourth ventricle prior to 20 weeks' gestation: a benign finding? *Ultrasound Obstet Gynecol* 2014;43:154–8.
17. Ghi T, Contro E, De Musso F, Farina A, Conturso R, Bonasoni P, et al. Normal morphometry of fetal posterior fossa at midtrimester: brainstem-tentorium angle and brainstem-vermis angle. *Prenat Diagn* 2012;32:440–3.
18. Bromley B, Nadel AS, Pauker S, Estroff JA, Benacerraf BR. Closure of the cerebellar vermis: evaluation with second trimester US. *Radiology* 1994;193:761–3.
19. Garel C. Posterior fossa malformations: main features and limits in prenatal diagnosis. *Pediatr Radiol* 2010;40:1038–45.
20. Robinson AJ, Goldstein R. The cisterna magna septa: vestigial remnants of Blake's pouch and a potential new marker for normal development of the rhombencephalon. *J Ultrasound Med* 2007;26:83–95.
21. Imataka G, Yamanouchi H, Arisaka O. Dandy-Walker syndrome and chromosomal abnormalities. *Congenit Anom (Kyoto)* 2007;47:113–8.
22. Lin RJ, Cherry AM, Chen KC, Lyons M, Hoyme HE, Hudgins L. Terminal deletion of 6p results in a recognizable phenotype. *Am J Med Genet A* 2005;136:162–8.