



Şekil 3 (PB-52): Yapışık ikizler (ön).



Şekil 4 (PB-52): Yapışık ikizler (arka).

Sonuç: Ciddi mortalite ve morbiditesi olması sebebiyle, yapışık ikizlere ultrasonografik muayene ile erken tanı koymak, ebeveynlere hamileliğin sonlandırılması için bir şans verir.

Anahtar sözcükler: Torakopagus, ultrasonografi, yapışık ikiz.

PB-53

Prenatal tanı konulan nadir bir olgu: Cantrell pentalojisi

Orkun Çetin

Çiğli Bölge Eğitim Hastanesi, Kadın Hastalıkları ve Doğum Anabilim Dalı, Perinatoloji Bilim Dalı, İzmir

Amaç: İlk defa 1958 yılında Cantrell tarafından tanımlanan Cantrell pentolojisi ya da torakoabdominal ektopia kordis; toraks dışında yerleşmiş kalple birlikte sternal, anterior diafragmatik, perikardial ve supraumbilikal abdominal defektler ile karakterize bir anomali kompleksidir. Cantrell sendromu oldukça nadir olup insidansı yaklaşık olarak 1/100.000 olarak bildirilmiştir. Sendromda tanımlanan anomalilerde farklılıklar olabildiği gibi literatürde sendroma eşlik eden değişik anomalilerde bildirilmiştir. Sternum alt ucu ile göbek üstü orta hat

batın duvarı defektleri, bunlara eşlik eden diafragma ve perikard ön yüz defektleri sendroma özgün anomaliler grubu olarak tanımlanmaktadır. Ayırıcı tanıda ektopia kordis, basit omfalosel, amniotik bant sendromu ve limb body wall defekti düşünülmelidir. Bu çalışmada, 15. gebelik haftasında ultrasonografi ile Cantrell pentalojisi tanısı konulan bir olgu ve yönetimi, mevcut literatür bilgileri ışığında tartışılmaktadır.

Yöntem: 29 yaşında gravida 3 parite 2 olan hasta kliniğimize, 15. gebelik haftasında kompleks fetal anomali şüphesi ile gönderildi. Hastanın obstetrik özgeçmişinde ve soygeçmişinde dikkat çeken bir özellik yoktu. Yapılan fetal ultrasonografi muayenesinde; karın ön duvarındaki defekten karaciğerin herniye olduğu ve vertebral kolonda ileri derecede şekil bozukluğu görüldü. Ayrıca; sternal defekt ve ektopia kordis saptandı (Şekil 1 ve 2 PB-53). Fetal ekstremitelerde major bir anomali saptanmamakla birlikte her iki alt ekstremitelerde pes ekinovarus deformitesi izlendi. Hastaya klinik bulgular doğrultusunda Cantrell pentalojisi teşhisi konuldu. Aileye olası kötü klinik prognoz hakkında bilgi verildi ve terminasyon önerildi. Aile terminasyonu kabul etmedi. Hasta bir ay sonra bebek hareketlerini hissetmeme sebebiyle kliniğimize başvurdu. Yapılan fetal muayenede fetal kalp hareketi izlenmedi. Hastaya misoprostol uygulanarak gebeliğin tahliyesi gerçek-



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 polihidramnios aya 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.