

PARSİYEL MOL HYDATİFORM

Prof. Dr. Nazan Başak Yıldırım

1- Hidatidiform Mol (HM)

Komplet (KM)

Parsiyel (PM)

2- İnvaziv Mol (İM)

3- Koriyokarsinom (KK)

4- Plasental site trofoblastik tm (PSTT) ve

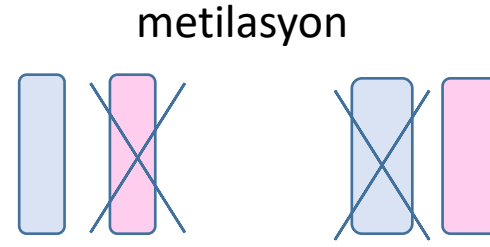
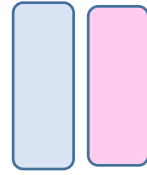
5- Epiteloid trofoblastik tm (ETT)



- İki tür kronik villus...büyümüş,hidropik ve normal boyutta fibrotik stromalı
- Minimal trofoblastik hiperplazi
- Genişlemiş kavitasyon olan villus,
- Trofoblastik psödüinklizyonlar
- Fetal kan hücreleri

Gametogenez ve fertilizasyon bozukluğu

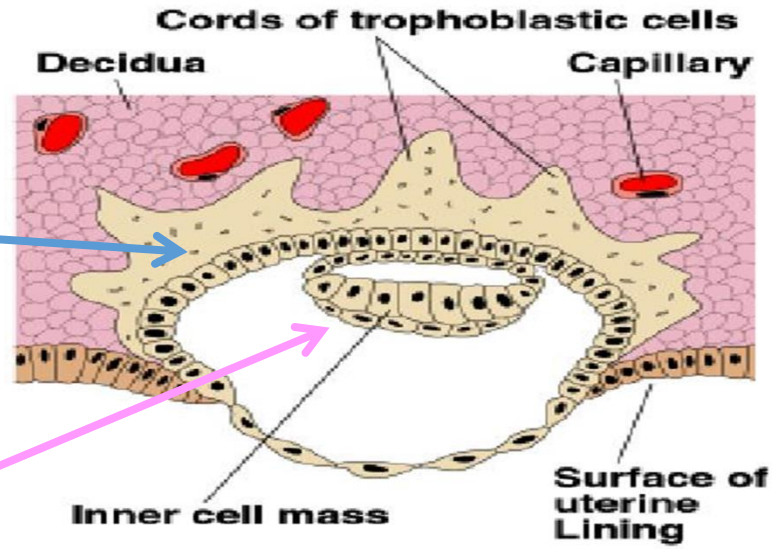
İmprinting →



paternal genom
ekstraembryonik farklılaşma



maternal genom
embryonik gelişme



Normal gelişim için biparental genom gerekli

EX OVO OMNIA

All living beings derive
from the ovum

- Gynogenotes embryo

Fertilized ovumdan paternal pronukleusu çıkarıp yerine maternal pronukleus koyarsak extraembryonik kompenent olmaz ve embryoblast oluşur.

TERATOMA

- Androgenetik embryo

Sadece paternal kromozom HYDATİFORM MOLE

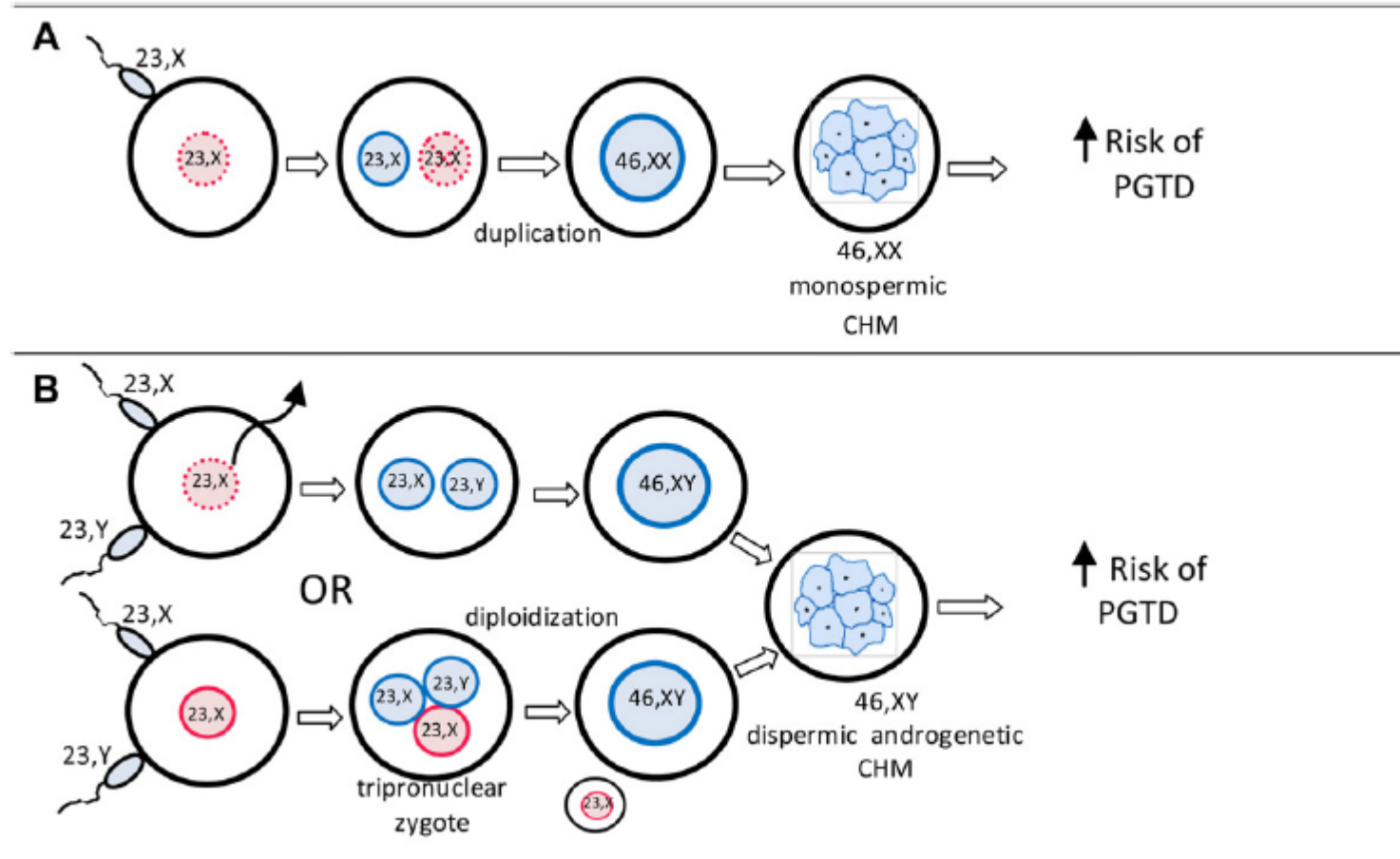
TEORİ

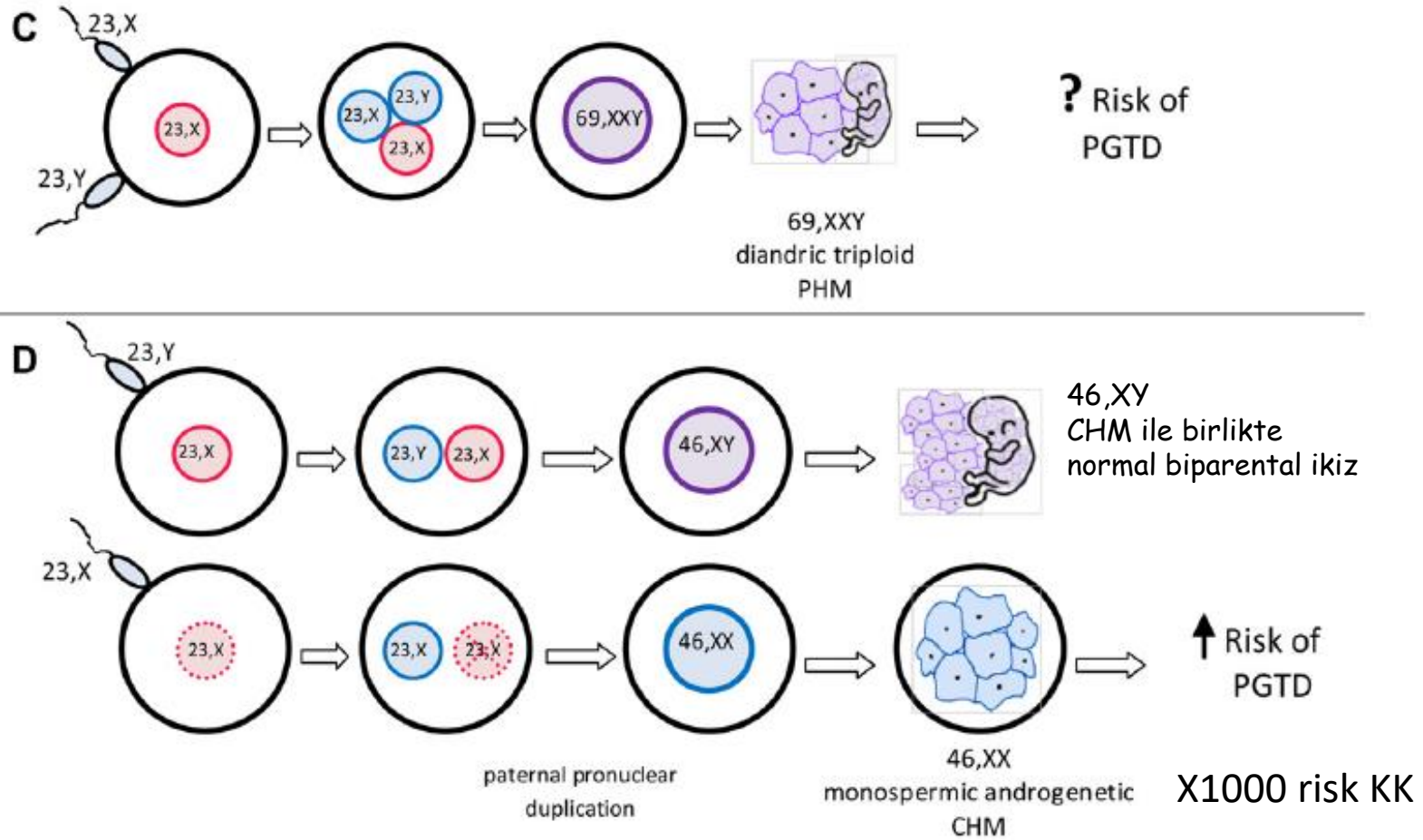
Hipotez 1: Enucleated Oocyte

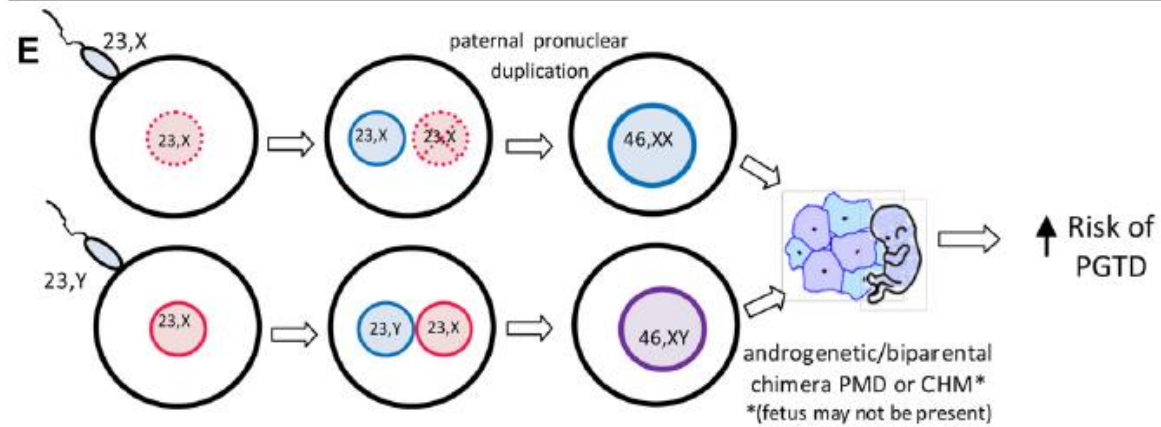
Mayoz sırasında tüm kromozomlarda non-disjunction oluyor.

Sadece polar bodi oluşur.

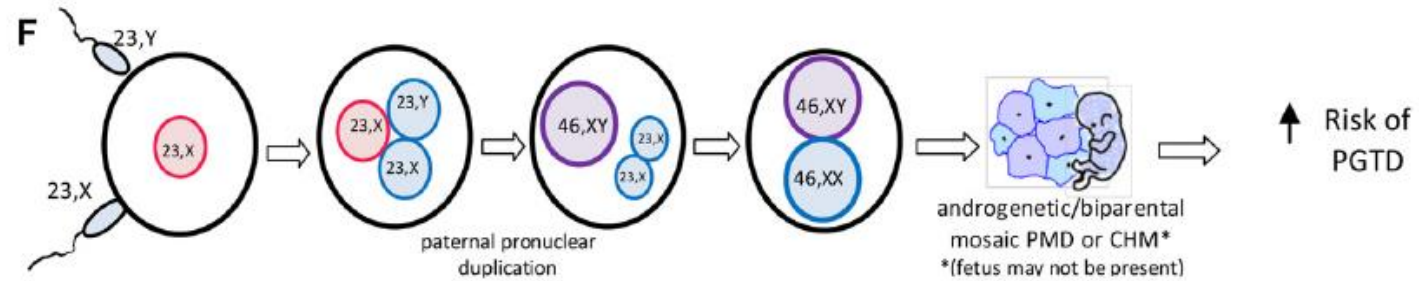
Hipotez 2: Postzygotik diploidization of a triploid conception



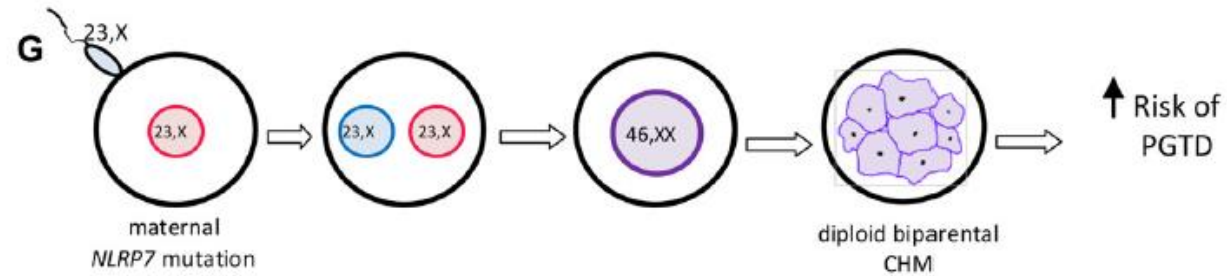




CHIMERIZM

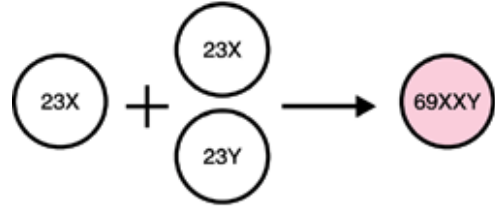
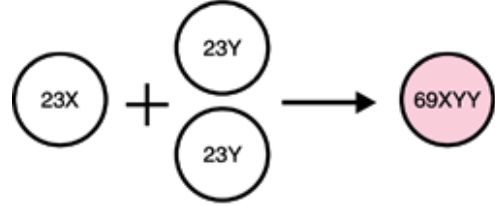
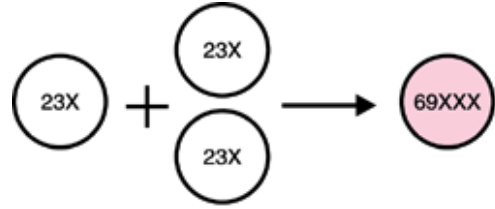


MOZAISM



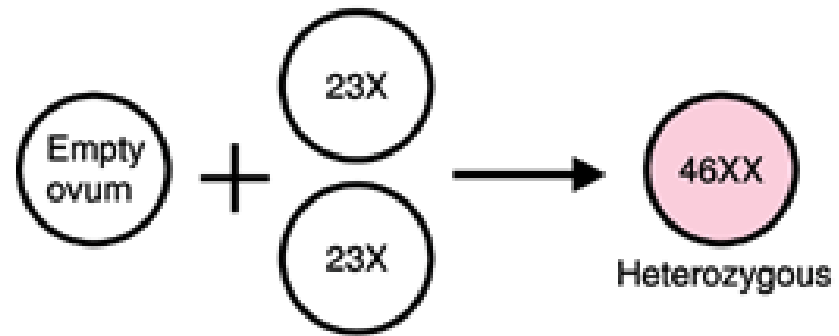
**BIPARENTAL
COMPLET
MOLE**

MATERNAL KATKI İMPTİNTE DEĞİLSE RİSK ARTMIYOR

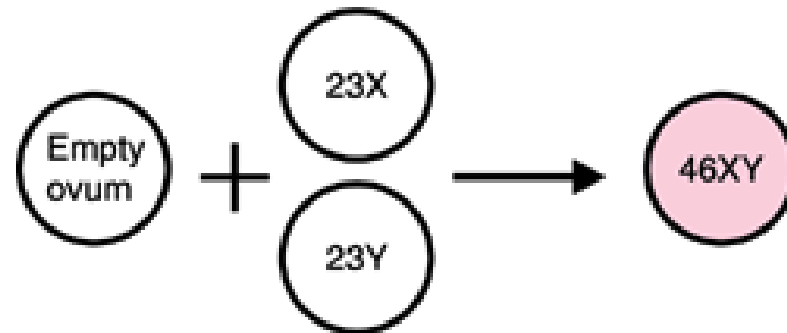


Non-viable gamete

PARSİYEL HM



KOMPLET HM



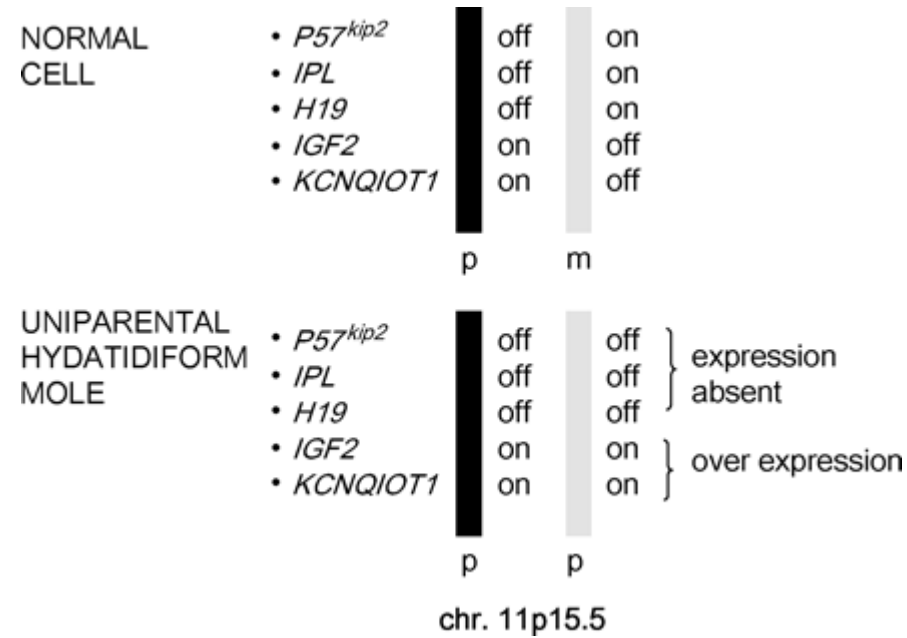
Non-viable gamete

GENOMİK İMPRİNTİNG

Genomik imprinting hataları?

Bir-iki gen hatası: Angelman Sendromu, Silver Russel Sendromu, Prader Villi Sendromu, fragile X, konjenital myotonik distrofy

Daha fazla geni; MOL HYDATİFORM



Kromozom üzerine damgalanmış bir bölge 11p15.5. Kromozomal bölge 11p15.5, farklı bir baskı desenine sahip birkaç geni barındırır. *P57^{kip2}* , *IPL* ve *H19* ise genler babadan, baskılı ya da susturulur *IGF2* ve *KCNQIOT1* genleri maternal basılır. Bir hidatidiform molde, paternal olarak türetilmiş kromozomların mevcudiyeti, yalnızca bu basılan genlerin anormal bir ekspresyon paternine yol açar. 'kapalı' ifadenin olmadığını gösterir; 'on' aktif geni gösterir.

TRIPLOIDY

Spontan abortusların %10-20

Gebeliklerin %1.2

%60 69XXY, %37 69XXX, %3XYY

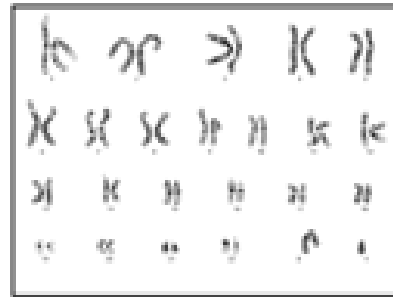
Diandric Triploidy (%85)

- XXY, XXX, XYY
- Tek normal oosit 2 spermle dölleniyor
- Spontan düşük,
- Fetus olabilir ancak miada gelmez.
- Plazenta normal büyümede, mikrosefali
- Mozaik triploid ilk hücre bölünmesinde error
- Mole hydatiform gelişimi (%65)
- **Neden molar gebeliklerde fetus yok???????**

Digenic Triploidy (%15)

- XXY, XXX
- Genetik materyal anneden
- Diploid oosit
- Mifetus var ve miada gelebilir.
- Küçük plazenta ve ciddi gelişme geriliği
- Makrosefali
- Sebep oositin ikinci mayozunda error
- Miada gelebilir ancak mental retarde ve en uzun iki ay yaşam
- Mol hydatiform gelişmiyor ????

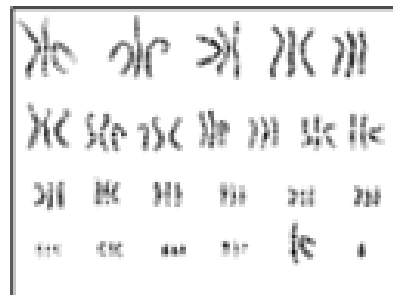
Normal (n = 46)



● *Maternal pronucleus*

● *Paternal pronucleus*

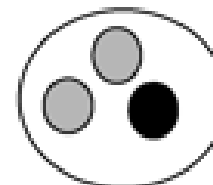
Triploidy (n = 69)



diandric

- fetus : normal growth.
- placenta: partial mole

early fetal miscarriage



digynic

- fetus : IUGR, rel macrocephaly
- placenta : small, noncystic

embryonic or late miscarriage

MOZAİK/ŞİMERİK GEBELİK

- Plazentada hidropik değişiklik ancak trofoblastik hiperplazi yok.
- Androjenetik ve biparentarel hücre dizisi mevcut.
- Mol hydatiforme gelişebilir.
- **Plazental mezenkimal displazi** gelişebilir.
- Beckwith-Wiedemann fenotip benzer fetüs : malformasyonlar ve büyüme anomalisi
- Persistant hidatiform olabilir.

TANI

- Ultrason
- Histolojik inceleme
- İmmunostaining teknik

p57kip2

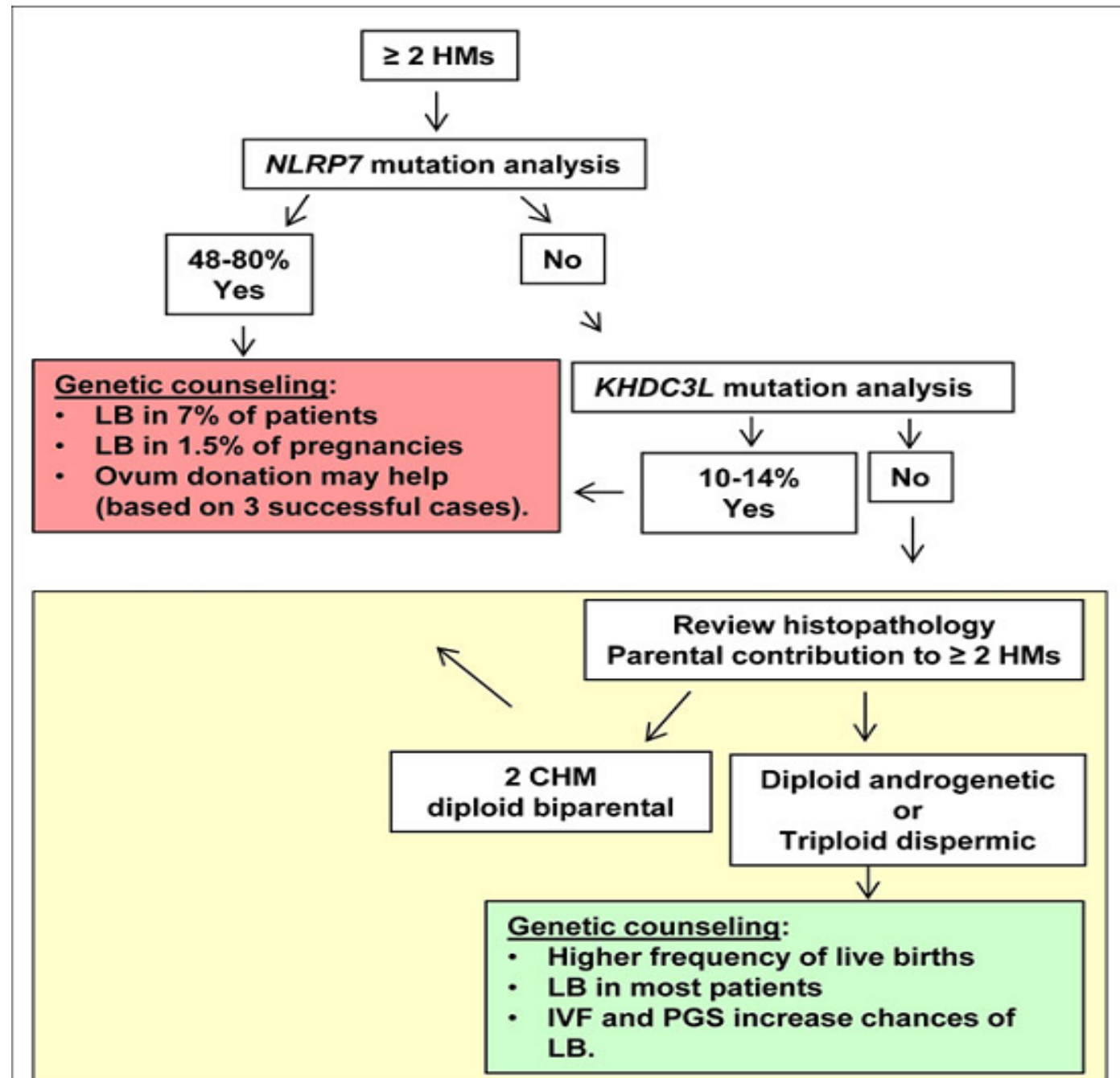
Parsiyel molü komplet molden ayırmada kullanılır

Maternal orjinli

- Ploipdi belirlemek için Sitogenetik Analiz: Taze doku gerekli
DNA flow sitometri (CISH-FISH): Parafin materyalde çalışılır.
Triploidiyi belirler ancak maternal-faternal kaynaklı olduğunu söylemez.
- Moleküler genetik yöntem (unique DNA polimorfizm, mikrosatelit): paternal ve maternal allelleri tanımak için

- Sıklığı 1/600 gebelik
- Parsiyel molde gestasyonel trofoblastik neoplazi riski %1dir.
- Parsiyel mol gebeliklerinin 1/3ü ilk gebeliktir. Komplet molün %50si ilk gebeliktir. Komplet molde genellikle ilk gebeliktir. Komplet moldeki 5 yaş daha genç. Komplet molde tekrar hemen bir sonraki gebelikte olur. Parsiel molde 3,5.gebelikte olur.
- Parsiyel mol gebelik geçirende bir sonraki gebelikte komplet mol riski artmaz.
- 3 ve daha fazla komplet mol sonrası normal gebelik olabilir ancak PGD VE IVF tekrar mol oluşumunu önler. Ailesel tekrarlayan mol hidatiformda oosit donation önerilir.
- **PM** vitamin A eksikliği ile, İleri anne yaşı ile ilişkisiz;
- Adet düzensizliği öyküsü ve yüksek estrojenli OKS kullanımı ile ilişkilidir.
- Fertilite tedavileri mol hidatiform riskini artırmaz. Ancak ikiz mol gebelik birlikteliği olan hastaların %50si fertilite tedavisi almış.

- Bir sonraki gebelikte tekrarlama riski %1-2, iki mol sonrası tekrarlama riski %23
- Ailesel tekrarlayan mol hidatiform 1/650, tek gen mutasyonu, otozomal resesif
- NLRP7, KHDC3L gen mutasyonları tanımlanmıştır.



AYIRICI TANI

- Mezenkimal plazental displazi
- Spontan düşük ...%15-40 hidropik dejenerasyon
- Hidropik dejenerasyonBecwith Wiedemann
- Plazental site nodüle
- Ekangere plazantal sitenonmolar lezyon
- İmmunostaining ki67...low
P57kip2.....+++++.....parsiyel mol

- **USG** ile tanı komplet molede %79, parsiyel molede %29-32.
14 haftadan sonra özellikle.
Ortalama %48-56
transvers çap/ön arka çap 1.5 parsiyel mol
- Partial molde **HCG** >100000 ancak %10 vakada.
- 12mm suction katater kullanılmalı.
Medikal tedavi kontraendike, kemoterapi ihtiyacını artırıyor.
Rahim ağzı açıklığı için hazırlık kemoterapi artırmaz.
Rh IG yapılmalı.
Histerektomi persistan trofoblastik hastalığı ihtimalini 0 yapmaz.

TAKİP: Relaps parsiyel mol sonrası 1/3000

Hcg işlem sonrası hemen ölçülmeli. İki ay içinde hastaların yarısında hcg 0lanır.

haftalık hcg ölçümü iki negatif sonuç sonrası.sonra ayda bir hcg. 2 ayda hcg 0landıysa 4 ay , yoksa 6 ay takip.....komplet mol

Parsiyel mol için hcg 0 olunca takipten çıkarılır.

Kesin kontraseption..

- Başarısız gebeliklerde 3 hafta sonra hcg
- %98 normal gebelik.
- **MALİGN: KHM' de %16 (anne geni olan daha az malignite)**
PHM' de %0.5

İkiz gebelik ve mole hidatiforme

- 1/20000-120000 gebelikte bir.
- %38-57....sağlıklı bebek
- %25 canlı doğum
- Fetal kayıp %40
- Premature %36
- Preeklampsi %20
- Anne ölümü yok
- 34hafta
- %50 sezaryan
- Kanama, preeklampsi, spontan düşük
- Prenatal invasive testing for karyotip
- GTN RİSKİ ARTMAZ.
- %26 persistan trofoblastik hastalık. Daha çok abortus olanlarda. Gebelik uzunluğu ile ilgili değil.

