

Prenatal Tanısı 17. Gebelik Haftasında Konan Parapagus Disefalus Yapışık İkiz: Olgu Sunumu

Yasemin Taşcı, Şadım Altınbaş, Ömer Kandemir, Serdar Yalvaç

S.B. Etlik Zübeyde Hanım Kadın Hastalıkları Eğitim Hastanesi, Kadın Hastalıkları ve Doğum Kliniği, Ankara, Türkiye

Özet

Amaç: Yapışık ikiz, insidansı 150.000–1100.000 olan, ağır mortalite ve morbidite ile seyreden nadir bir anomalidir. Erken tanı ve tedavi gebelik takibinde önemlidir.

Olgu: 32 yaşında, nullipar, özgeçmiş ve soy geçmişinde özellik bulunmayan hasta yapışık ikiz ön tanısı ile, 17. gebelik haftasında başka bir merkezden hastanemize refere edildi. Yapılan USG incelemesinde intrauterin 17 hafta ile uyumlu, iki başı, tek gövdesi, iki kol ve iki bacağı, tek medulla spinalis ve vertebral kolonu bulunan fetus izlendi.

Sonuç: Yapışık ikiz, ikiz gebeliğin nadir görülen bir formudur. Erken gebelik döneminde tanı konulması ve gebeliğin mevcut duruma göre yönetilmesi, sosyal, etik ve ekonomik sorunlar düşünüldüğünde oldukça önemli görünmektedir.

Anahtar Sözcükler: Yapışık ikiz, prenatal ultrasonografi.

A case of parapagus dicephalus conjoined twins diagnosed at 17th weeks of gestation

Objective: Conjoined twins are a rarely seen anomaly with an incidence of 150.000 1100.000 gestations and together with severe mortality and morbidity. Early diagnosis and treatment seems to be very important in the followup.

Case: An 32 yearsold, nulliparous woman whom personal and family background were uneventful was referred to our clinic with a diagnosis of conjoined twins at 17th weeks of gestation. Ultrasonographic examination revealed a singleton fetus with measurements consistent with a gestational age of 17 weeks and the fetus with 2 heads with seperate necks, 2 arms, 2 legs, only one medulla spinalis and vertebral column.

Conclusion: Conjoined twins are a rare form of twinning. Early diagnosis and management of the pregnancy regarding to social, ethical and economic problems seems to be very important.

Keywords: Conjoined twins, prenatal ultrasound.

Giriş

Yapışık ikiz 1/50.000– 1/100.000 gebelikte görülebilen, oldukça nadir bir konjenital anomalidir.¹ Bu fetusların %60'ının doğumdan kısa bir süre sonra öldükleri ya da ölü doğdukları düşünülecek olursa, gerçek insidans 1/200.000

canlı doğum olarak hesaplanmıştır.² Yapışık ikiz halinin etiyojisi tam olarak bilinmemekle birlikte, iki teori ileri sürülmüştür; birinci teoriye göre monovular embriyo konsepsiyonun 13-15'inci günlerinde inkomplet olarak bölünmektedir. Füzyon teorisinde ise monovular iki embriyonik disk arasında sekonder birleşme ol-

maktadır.³ Literatürde füzyon teorisinin tüm yapışık ikiz olgularını açıklayabilen bir teori olduğu öne sürülmüş, sferik teori ile yapışık ikizlerin asimetrik olarak veya değişik vücut kısımlarından birbirlerine yapışık olmaları açıklanmıştır.^{4,5}

Yapışık ikizlerin sınıflandırılması Spencer'in önerdiği sınıflama ile yaygın kabul görmüştür; buna göre embriyonik diskin yapışma yerine göre ventral ya da dorsal füzyon olabilmektedir.⁴ Vücut kısım sayıları di-(iki), tri-(üç), tetra-(dört) ile, vücut kısımları ise Latince kelimeler ile ifade edilir (örneğin brachius (kol), -pus (alt ekstremité), propus (yüz) gibi). Farklı birleşimler kıyaslandığında somit gelişimi santralden başlayıp kaudal ve kraniale devam ettiğinden, santral birleşimli yapışık ikizler daha sık görülür.⁶ Ventral birleşimli yapışık ikizler tüm olguların %87'sini kapsar; bunların da %11'ini sefalopagus, %19'unu torakopagus, %18'ini omfalopagus, %11'ini iskiopagus ve %28'ini parapagus olguları oluşturur.⁷

Sunduğumuz yazıda 17. gebelik haftasında tanı almış disefalik parapagus olgusu ile erken tanı ve tedavinin önemi vurgulanacaktır.

Olgu

Gravidası 1 olan, özgeçmiş ve soy geçmişinde özellik bulunmayan, akraba evliliği olmayan 32 yaşındaki olgu 17. gebelik haftasında dış merkezden yapışık ikiz ön tanısıyla kliniğimize refere edilmiştir. Son adet tarihine göre 17. gebelik haftasında bulunan hastanın Voluson 730 PRO (General Electric, Healthcare, Milwaukee, WI) ile yapılan obstetrik ultrasonografisinde (USG), intrauterin 17 hafta ile uyumlu, iki başı, iki boynu, tek gövdesi, iki kol ve iki bacağı, tek ya da birleşmiş iki medulla spinalis ve vertebral kolonu bulunan fetüs tespit edildi (Resim 1). Transvers ve longitudinal kesitlerde fetüsün tek kalbi, tek midesi ve tek mesanesi, tek plasenta ve umbilikal kordu olduğu saptandı.

Hasta ve eşi, gebeliğin durumu hakkında ve gebeliğin tamamlanması süreci sonunda bebeklerin cerrahi ayrılma ile yaşama ihtimalinin zayıf olabileceği konusunda ayrıntılı olarak bilgilendirildiler. Olgu, hastanemiz Perinatoloji Kliniği konseyinde görüşüldü; hasta ve eşinin yazılı onam vermeleri takiben gebelik terminasyonu kararı alındı. Yapışık ikizlerde heredite ve kar-



Resim 1. Yapışık ikiz olgusunun ultrasonografik görünümü: intrauterin 17 hafta ile uyumlu, iki başı, iki boynu, tek gövdesi, birleşik-tek medulla spinalisi olan olguya ait iki kafa ve iki boyun görüntüsü.



Resim 2. Termine edilmiş yapışık ikiz olgusunun doğum sonrası görüntüsü: fetusa ait iki baş, iki boyun, iki kol ve iki bacak.

yotip anomalisi ile görülmediği bilindiğinden karyotip analizi yapılması planlanmadı. Terminasyon sonrası fetusun makroskopik incelemesinde, fetusun iki başı, iki boynu, iki kol ve iki bacağı olduğu görüldü (Resim 2). Tek gövdede, tek anüs ve tek eksternal genitalia mevcuttu. Çekilen röntgen filminde tek ya da birleşik iki vertebral kolon ile tek sakrum izlendi (Resim 3).

Tartışma

İki notokordun proksimal düzeyde paralel duplikasyonu sonucu oluşan parapagus yapışık ikiz olguları ventrolateral birleşik ikiz türüdür, bu fetuslar umblikus, abdomen ve pelvisi paylaşırlar. Birleşme tek ya da çift sakrumu ve tek simfizis pubisi olan pelvisi içerir, literatürde sakral agenezi olan parapagus ikiz olgusu da bildirilmiştir.⁸ İkizlerin toraksları ayrı olarak izlendiğinde, ditorasik, sunduğumuz olguda olduğu gibi tek gövde, iki baş saptandığında disefalik yapışık ikiz olarak adlandırılırlar. Kol ve bacak sayıları 2-4 arasında değişebilmektedir. Parapaguslarda tüm viseral organların çift olması nadir rastlanan bir durum olmakla birlikte literatürde yayınlanmış vakalar bulunmaktadır.³ Sunduğumuz olguda ise iki kol, iki bacak, tek gövdesi bulunmakta idi, olgu parapagus disefalus dibrakiyus dipus olarak isimlendirildi; ayrıca viseral organlar tek olarak görüntülendi.

Yapışık ikiz olgularında prognoz füzyonun derecesine bağlıdır ve gebeliğe devam kararı diğer organ anomalileri olmayan ve cerrahi ayırma operasyonlarının yapılabileceği olgular için alınmalıdır.⁹ Sunulan olguda olduğu gibi kalbi tek olan parapagus olgularında bu durum ileri dönem prognozu olumsuz etkileyen bir faktördür. Her füzyon tipinde kardiyak anomali bulunma olasılığı olsa da, torakopaguslar kardiyak anomali sıklığı açısından ön sırada yer almaktadırlar. Dibrakiyus dipuslarda genellikle tek kalp



Resim 3. Yapışık ikiz olgusunun X-ray görüntüsü: tek veya birleşik vertebral kolon ile tek sakrum.

bulunur, ancak olguların büyük kısmında kalp duplike veya birleşiktir.¹⁰ Yapışık ikizlerde kardiyak füzyon derecesi ile intrakardiyak patoloji varlığı cerrahi prosedürlerin başarısı ve uzun dönem sağ kalımı etkilemesinden dolayı önemlidir. Şen ve ark.'nın 2003 yılında yayınladığı çalışmalarında sundukları iki torakopagus olgusundan birinde distorsiyone tek kalp olması sebebi ile 19. gebelik haftasında olgu termine edilmiş; 25. gebelik haftasında tanı konan ikinci torakopagus olgusunda ise ventriküllerin birbirine bakan yüzünde perikardium olmayan birleşik kalp, damar yapıları ayrı birleşik karaciğer saptandığı için ve eşlik eden anomali olmadığı için 38. gebelik haftasına kadar gebelik takip edilmiş, sezaryan ile doğumu takiben 10. ayda cerrahi ayırma operasyonunun başarı ile gerçekleştirildiği ifade edilmiştir.⁹ Bir başka çalışmada takipsiz 38. gebelik haftasında doğum esnasında başvuran ve normal vajinal yolla zorlukla doğurtulan ve ölü doğan parapagus disefalus yapışık ikiz olgusu sunulmuştur.¹¹ Bu olgu yapışık ikiz olgularında prenatal tanı ve antenatal takibin önemini göstermesi açısından önemlidir. Sunduğumuz olguda aile bilgilendirilmesine karşın otopsiyi kabul etmediklerinden viseral patolojiler (kardiyak füzyon) otopsi ile konfirme edile-

memiştir ancak yapılan prenatal ekokardiyografide intrakardiyak patoloji tespit edilememiştir.

Yapışık ikizlerin prenatal tanısı, yüksek mortalite hızı ve postnatal etik, sosyal ve ekonomik sorunları ile birlikte düşünüldüğünde önem arz etmektedir. Yapışık ikizlere ilk trimesterden itibaren transvajinal ya da transabdominal USG ile tanı konabilmektedir. İlk trimesterde iki fetus ile birlikte tek yolk kesesi izleniyorsa, ya da mono-amniyotik ikiz durumu mevcutsa yapışık ikiz akla gelmelidir.³ Tanı konulmasını takiben beyin, karaciğer, kalp, ekstremiteler ve spinal kordda füzyon varlığı araştırılmalıdır. Ayrıca birleşik haldeki vital organlardaki damarlanmanın ortaya konulması cerrahi ayırma operasyonlarının prognozu açısından belirleyici olacağı gibi, eşlik eden ek fetal anomalileri de ortaya koyabilir. Özellikle 3 boyutlu USG yapışık ikiz olgularında erken dönemde kompleks fetal anatomiye ve vakanın türünü ortaya koyarak selektif terminasyon seçeneği sağlayabilir.⁷

Sonuç

Ultrasonografi ve prenatal invaziv girişimler ile fetal anomaliler erken dönemde tanı alabilmekte, yaşamla bağdaşmayan fetal anomalili gebelikler sonlandırılabilir. Yapışık ikiz nadir görülen bir anomali olup, organ paylaşımının derecesi doğrultusunda yüksek mortalite ve morbidite ile seyredilen bir durumdur. Bu durumun erken prenatal dönemde teşhis edil-

mesi gebeliğin ileri dönem takibinde, ailenin bilgilendirilmesinde ve gerektiğinde sonlandırılmasında önemli rol oynayacaktır.

Kaynaklar

1. Spitz L, Kiely EM. Conjoined twins. *JAMA* 2003; 289: 1307-10.
2. Spitz L, Kiely EM. Experience in the management of conjoined twins. *Br J Surg* 2002; 89: 1188-92.
3. Al RA, Altaş S, Çetinkaya K, Delibaş İ, Taştekin A, Kadanalı S. Bir disefalus parapagus birleşik ikiz olgusu ve literatürün gözden geçirilmesi. *TJOD Derg* 2010; 7: 55-60.
4. Spencer R. Theoretical and analytical embryology of conjoined twins: part I: embryogenesis. *Clin Anat* 2000; 13: 36-53.
5. Spencer R. Theoretical and analytical embryology of conjoined twins: part II: adjustment to union. *Clin Anat* 2000; 13: 97-120.
6. Erler A, Koyuncu F, Kurt S, Demir N, Kolday K, Turan E ve ark. Yapışık ikizler. *Perinatoloji Dergisi* 1996; 4: 110-2.
7. Kökçü A, Çetinkaya MB, Aydın O, Tosun M. Conjoined twins: Historical perspective and report of a case. *J Matern Fetal Neonatal Med* 2007; 20: 349-56.
8. Hari S, Sharma R, Gupta AK, Das C, Singal AK. Magnetic resonance imaging of parapagus twins. *European Journal of Radiology Extra* 2004; 51: 25-9.
9. Şen C, Çelik E, Vural A, Kepkep K. Antenatal diagnosis and prognosis of conjoined twins-a case report. *J Perinat Med* 2003; 31: 427-30.
10. Andrews RE, McMahon CJ, Yates RWM, Cullen S, De Leval MR, Kiely EM ve ark. Echocardiographic assessment of conjoined twins. *Heart* 2006; 92: 382-7.
11. Harma M, Harma M, Mil Z, Öksüzler C. Vaginal delivery of dicephalic parapagus conjoined twins: case report and literature review. *Tohoku J Exp Med* 2005; 205: 179-85.