

**Olgu Sunumu**

# TRAP (Twin Reversed Arterial Perfusion) Sendromu

Demet ETİT \*, Filiz DAĞ \*, Ümit ZETEROĞLU\*\*, Berna VİDİNLİ\*\*\*  
 \*İzmir Atatürk Eğitim Hastanesi (İAEH) Patoloji Bölümü, \*\*İAEH 3. Kadın Doğum Kliniği,  
 \*\*\*İAEH Radyoloji Bölümü - İZMİR

**ÖZET****TRAP (TWIN REVERSED ARTERIAL PERFUSION) SENDROMU (OLGU SUNUMU)**

Twin reversed arterial perfusion sendromu akardiyak monster, akardiyak asefalus, akardius, psödokardiyak anomali olarak da adlandırılan 35.000 doğumda, 100 monozygot ikizde 1 görülen nadir bir anomalidir.

**Olgu:** 26 yaşında gravida 2, partum 2; 36 haftalık gebeden ikiz gebelik eşi fetus patoloji laboratuvarına gönderildi. Otopsi için gönderilen fetus 4000 gr. ağırlığında, üst ekstremiteler, baş ve torakal bölge içermemekte idi. Radyolojik, makroskopik ve mikroskopik bulgularla twin reversed arteial perfusion sendromu tanısı konan olgu sunulmuştur.

**Sonuç:** Twin reversed arterial perfusion sendromu ilginç makromorfolojiye sahip, perinatolojik takiplerle tanısı konabilen nadir görülen bir fetal anomalidir.

**Anahtar kelimeler:** TRAP sendromu, Akardiyak asefalus

**SUMMARY****TRAP - TWIN REVERSED ARTERIAL PERFUSION SYNDROME (CASE REPORT)**

Twin reversed arterial perfusion syndrome, also known as acardiac monster, acardiac acephalus, acardius and pseudocardiac anomaly, is a rare condition occurring once in 100 monozygotic twins in every 35.000 deliveries.

**Case:** The patient was gravida 2, partum 2; aged 26 years at 36th gestational week. The autopsy findings revealed that there were no head, thorax and upper extremities and it was diagnosed as twin reversed arterial perfusion syndrome macroscopically, radiologically and microscopically.

**Conclusion:** The twin reversed arterial perfusion syndrome is a rare condition which has an interesting macro-morphology. Perinatal follow up is important for the diagnosis of this syndrome in utero as early as possible.

**Key words:** TRAP syndrome, Acardiac acephalus

**T**win reversed arterial perfusion (TRAP) sendromu akardiyak monster, akardiyak asefalus, akardius, psödokardiyak anomali olarak da adlandırılır. 35 bin doğumda, 100 monozygot ikizde 1 görülme insidansı mevcuttur. İkizler monokoryonik ve monozygotiktir (1). Akardiyak asefaliği ikiz malformasyonu oldukça nadir olup, monokoryonik ikizler arasında umbilikal ven-ven, arter-arter ile kord veya plasental anastomozların olmasıyla koincidental olarak gelişir (2-4). Normal ikiz, pompa ikiz olarak bilinir ve akardiyak ikizi perfüze eder. İkizler arası bu anastomozlar dolaşım karmaşasına yol açar, oluşan tersine dolaşım morfogenezini duraksatır ve akardiyak ikiz ortaya çıkar. Tanımlanan vasküler

anormallikler ile vücudun alt kısmının oksijenizasyonunun iyi olması alt kısmın iyi gelişmesine, üst kısımda amorfogenezise kadar uzanan anomalilere yol açar (1). Normal ikizde de konjestif kalp yetmezliği, hidramnion, preterm doğum riskleri mevcuttur (1,2,5-7).

Değişik tipte akardiyak ikizler söz konusudur: Akardiyak asefalus: En yaygın görülen tiptir, kranium yokluğu ile karakterizedir, üst ekstremiteler yoktur, sıklıkla intratorasik ve intraabdominal organlar rudimenterdir. Akardiyak anseps: Bu olgularda baş ve beyin kısmen gelişir. Vücut ve ekstremiteler de gelişebilir. Akardiyak amorföz: Burada ikiz amorf kitle görünümünde olup organlar seçilememektedir. Akardiyak akormus: Bu olgularda baş vardır. Başın umbilikal kord veya plasenta ile direkt bağlantısı vardır.

**OLGU:** İzmir Atatürk Eğitim ve Araştırma

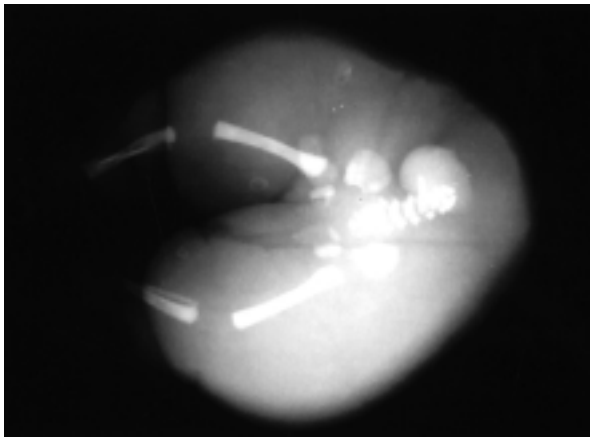
**Yazışma Adresi:** Dr. Filiz Dağ

Adres: 2913. sokak Palmiye sitesi No:46 Daire:9 Bozyaka –  
 İzmir Tel: 0536 4646378

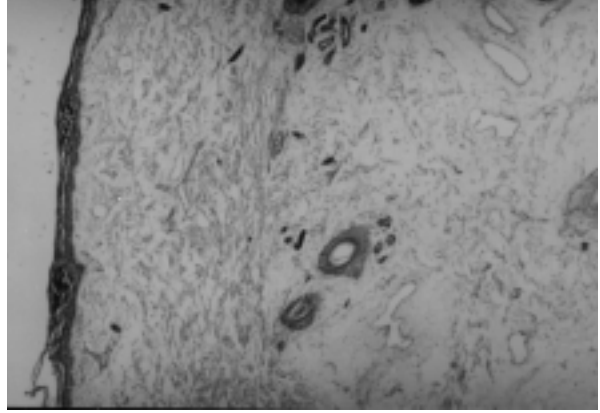


**Resim 1.** Olgunun makroskopik görünümü.

Hastanesi (İAEH) 3. Kadın Doğum servisine başvuran rutin gebelik takipleri yapılmamış 26 yaşında olguda 36 haftalık çoğul gebelik saptanmıştır. Gravid 2, partum 1 olan olgunun birinci gebeliğinde özellik olmadığı belirtilmektedir. Yapılan ultrasonografide birisi canlı, diğeri amorf görünümde vücudun üst yarısı seçilemeyen ikiz gebelik izlenmiş, ilerlemeyen travay nedeni ile sezaryen ile 4000g ağırlığında vücudun üst yarısı olmayan bir bebek ve 2500g ağırlığında anomalisiz canlı kız bebek doğurtularak, 4000 g ağırlığında olan fetus patoloji laboratuvarına gönderilmiştir. Makroskopik olarak; 27x22x7cm boyutta, üzerinde 0,8x0,5cm göbek kordonu izlenen fetusta alt ekstremiteler mevcut olup baş, göğüs, üst ekstremiteler izlenmemektedir (Resim 1). Gluteal kıvrımdan itibaren 9cm bacak boyu ölçülmüştür. Sağ ayakta 4. ve 5. parmaklarda sindaktili, sol ayakta güdük tarzı baş parmak mevcut olup her iki ayakta 3'er parmak izlenmiştir. Orta hatta distalde skrotal kese üze-



**Resim 2.** 10 adet vertebra ve yalnız alt ekstremiteler izlenen olgunun radyolojik görünümü.



**Resim 3.** Orta hattaki yumuşak dokuda olağan sınırlarda cilt-cilt altına ait histolojik görünüm (HEx110).

rinde 4x1,2 cm penis, proksimalde kıllı deri ile örtülü 4x3.5x3 cm yumuşak doku mevcuttur.

Materyalin radyolojik incelemesinde; pelvis kemik yapıları, femur, tibia ve fibulalar olağan, 10 adet vertebra korpusu mevcut olup en üst vertebra displazik görünümündedir (Resim 2). Üstten 6. vertebrada sola ve inferiora doğru uzanan rudimenter kemik yapısı mevcuttur. Ekstremiteleri çevreleyen yumuşak doku ileri derecede kalın ve ödemlidir. Üst orta hatta izlenen sferik yumuşak doku kitlesinde amorf kalsifikasyon alanları dikkati çekmiştir. Her iki ayakta 3'er metatars, sağda 2, solda 1 tarsal kemik seçilmektedir.

Materyale yapılan otopside; orta hatta izlenen yumuşak dokuya yapılan kesitlerde üzeri kıllı deriyle örtülü kesit yüzü solid, cilt-cilt altı yumuşak doku mevcut olup beyin dokusuna ait alan izlenmemektedir (Resim 3). Abdominopelvik alanda 2x1.5x1cm boyutlarda sol böbrek, 1.5x1x1cm boyutlarda sağ böbrek mevcuttur. Her ikisinin kesitlerinde de pelvikalisiyel sistem olağan görünümündedir. Bilateral üreterler 4x0.2cm, mesane 1.5x1x0.6cm boyutlarda olup özellik yoktur. Ayrıca 25cm uzunluğunda, en geniş yerinde 0.6cm, en dar yerinde 0.4cm çap gösteren olağan barsak segmenti; her iki inguinal kanalda bilateral 0.5cm çapta testis dikkati çekmiştir. Makroskopik olarak tanımlanan organlar dışında; beyin, kalp, akciğer, sürrenal, dalak, karaciğer, pankreas, mide izlenmemiştir. Materyalde izlenen organların mikroskopisinde özellik saptanmamıştır. Göbek kordonunda 2 adet damar yapısı mevcuttur.

Olgu tanımlanan radyolojik bulgular, makroskopik bulgular ve klinik öykü ile TRAP sendromu olarak değerlendirilmiştir.

## TARTIŞMA

TRAP Sendromu, etyolojisi bilinmemekle birlikte "vasküler tersine perfüzyon teorisi" en çok kabul gören hipotez ile açıklanmaktadır. Erken embriyogenez esnasında büyük vasküler anastomozlar gelişir ki bu da iki dolaşım arasında rekabete yol açar. Arteriyel basınç birinde diğerine oranla yükseldiğinde, birindeki tersine dolaşım ikincil hasara yol açarak morfogenezinin duraklamasına, bu da akardiyak anomali gelişmesine sebep olur. Perfüze ikizde kan tek umbilikal ven ile gelip tek umbilikal arter ile çıkmaktadır. Vücudun alt kısmının hipogastrik arter aracılığı ile venöz kan oksijenizasyonu daha iyidir ve sıklıkla vücudun üst kısmında ağır anomaliler mevcuttur. Baş gelişmemekle birlikte rudimenter yapılar olabilir ve kalp ya gelişmemiş ya da rudimenterdir (1,4).

Bizim olgumuz en sık görülen tip olan akardiyak asefalus tipindedir. Kranium ve intratorasik organlar yok, intraabdominal organlar karaciğer, mide, sürrenaller, dalak, pankreas mevcut olmayıp her iki böbrek, ureterler, mesane, testisler, barsak rudimenterdir.

Simpson ve arkadaşları 28 haftalık bir gebede ultrasonografi ile biri 34 haftalık cesamette, kardiyak atımı alınmayan 1810g ağırlığında, oldukça ödemli, baş ve üst ekstremiteleri izlenmeyen ikiz eşi bir olgu tanımlamışlardır. Diğer ikizde kardiyak yetmezlik saptanmış ve olgu dijitalize edilmiştir. Anomalili olan erkek olguda her iki alt ekstremitte mevcut olup, kolumna vertebralis rudimenter olarak bildirilmektedir (2). Kalp, akciğer, dalak, karaciğer, pankreas, sürrenaller, üst gastrointestinal sistem izlenmemiştir. Tanımlanan bu olgu akardiyak asefali olarak rapor edilmiştir. Bizim olgumuzda da baş ve üst ekstremiteler izlenmemiştir. Aynı şekilde kalp, beyin, akciğerler, dalak, karaciğer yanısıra üst gastrointestinal trakt mevcut değildir. Pompa ikizde malformasyon insidansı %10'dur. TRAP sendromunda akardiyak ikizde mortalite %100, pompa ikizde %50'dir. Pompa ikizin mortalitesi polihidroamniyosa bağlı erken doğum ve kalp yetmezliği nedeniyle. TRAP sendromunda pompa ikizin mortalitesini azaltmak için maternal digoksin, indometasin, prostoglandin inhibitörleri kullanılmaktadır (1,5,6). Bizim olgumuzun ikizi 2500g ağırlığında kız fetus olup klinik ve radyolojik olarak anomali izlenmemiştir. Prenatal dönemde pompa ikizin kardiovasküler durumu ve gelişimi ta-

kip edilmelidir. Pompa ikizde konjestif kalp yetmezliği kötü prognoz işaretidir. En önemli prognostik faktör ikizlerin kilo oranıdır. Kilo oranı %70'in üzerinde ise erken doğum oranı daha fazladır (1,5). Bizim olgumuzda kilo oranı %62,5'dur.

TRAP sendromunda makroskopik bakıda umbilikal kord ile vasküler anastomozlar mevcuttur. Mikroskopik incelemesinde akardiyak fetusun umbilikal damarların her ikisinde de yoğun tromboz görülmektedir (5). Bizim olgumuzda plasenta laboratuvarımıza gönderilmediğinden gerekli inceleme yapılamamıştır.

TRAP sendromu tanısı perinatal dönemde ultrasonografi ile konur. Ultrasonografi ile kardiyak aktivitesinin olmayışı, amorf görünümde, kötü gelişmiş gövde ile ekstremiteler dikkati çeker ve missed abort ile karışabilir (1,4). Bizim olgumuz 36 haftaya kadar takip olmamış, 36 haftadaki incelemelerinde birisi amorf kitle olarak algılanan ikiz gebelik saptanmıştır.

Fetustan çok yumuşak doku kitlesini anımsatan nadir görülen olgumuz perinatal gebelik tablolarının ve erken tanının önemini bize bir kez daha anımsatmaktadır. Özellikle erken gebelikte yapılan ultrasonografinin önemi, bu olgu nedeni ile daha da belirginleşmektedir.

## KAYNAKLAR

1. Smith A.P.M, Abnormalities of twin pregnancies in Twinning P, Hugo J, Pilling P.W (ed), Textbook of Fetal Abnormalities, Churchill Livingstone. London 2000, pp:404-5
2. Simpson PC, Trudinger BJ, Walker A, Baird PJ: The intrauterine treatment of cardiac failure in twin pregnancy with an a cardiac, acephalic monster. Am J Obstet Gynecol. 1983;147: 842-4
3. S Beksac, N Demir, A Koç, A Yüksel. Maternal Fetal Tip ve Perinatoloji. M N Medikal, Nobel, 2001
4. Cameron A.H. Pathology of multiple pregnancy in Fox H (ed) Haines and Taylor Obstetrical and Gynaecological Pathology, Third edition. Churchill Livingstone, Edinburgh 1987, pp:1005-6
5. Platt LD, DeVore GR, Bienicz A, Benner PR, Rao R: Antenatal diagnosis of acephalus acardiac; a proposed management scheme. Am J Obstet Gynecol. 1983; 146: 857-9
6. Ash K, Harman CR, Gitter H: TRAP Sequence: successful outcome with indomethacin treatment Obstet Gynecol 1990; 76: 960-2
7. Richard PP, Scott M.Barton, Albert D. Haverkomp: Qcclosure of umbilical artery in acardiac, acephalic twin. Lancet 1991; 337: 326-7