

Üçüz Gebelikte Akardiak Fetus: Olgu Sunumu

Azra Arıcı Özkan¹, Hakan Kanıt¹, Harun Topuz¹, Nilgün Dicle², Çiğdem İspahi²

¹S.B. Ege Doğumevi ve Kadın Hastalıkları Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Kadın Hastalıkları ve Doğum Kliniği, İzmir

²S.B. Ege Doğumevi ve Kadın Hastalıkları Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Patoloji Kliniği, İzmir

Özet

Amaç: Akardiak fetus monozigotik multifetal gestasyonun çok nadir bir komplikasyonudur ve ikizden ikize ters arteriel perfüzyonun sonucu olduğu düşünülmektedir. Bu yazıda çok daha nadir görülen üçüz gebelikte akardiak fetus ve bu gebeliğin beklentisel yaklaşımla izlemi sunulmuştur.

Olgu: Hastanemiz gebelik polikliniğine gebelik kontrolü için ilk kez başvuran 25 yaşındaki, 16 gestasyonel haftalık spontan üçüz gebeliği olan olguya rutin ultrasonografik tarama yapıldı. Ultrasonografik değerlendirmede gestasyonel yaşla uyumlu ölçümleri olan ve kardiyak aktiviteleri bulunan iki fetus ve ayrı amniotik kese içinde kardiyak aktivitesi olmayan, organları ayırt edilemeyen kitle saptandı. Doppler ultrasonografide kitlenin umbilikal kordundan ters akım izlendi ve akardiak fetus tanısı kondu. Beklentisel yaklaşımla yakından izlenen gebe, 34. haftada erken membran rüptürü nedeniyle sezaryene alındı. Sağlıklı ikiz bebeklerin yanı sıra 1610 gr. ağırlığında akardiak fetus doğurtuldu.

Sonuç: Otuzbeşbin doğumda bir kadar nadir ve genellikle monozigotik ikizlerde gözlenen akardiak fetus, olgumuzda spontan üçüz gebelikte saptanmış ve beklentisel yaklaşımla sağlıklı ikizler doğurtulmuştur.

Anahtar Sözcükler: Üçüz gebelik, akardiak fetus, beklentisel yaklaşım.

Acardiac fetus in triplet pregnancy case report

Background: Acardiac twinning is a rare complication of monozygotic multifetal gestation that is thought to be the consequence of twin reversed arterial perfusion syndrome. In our case, an acardiac fetus in a triplet is presented and expectant management in the follow-up of the pregnancy is discussed.

Case: He the patient, 25 years old, with 16 weeks of pregnancy for spontaneous triplets admitted to our hospital for her first antenatal obstetric visit. In the ultrasonographic examination; two fetuses with cardiac activities and measurements in concordance with the gestational weeks were observed besides a mass with no cardiac activity in another amniotic sac. After the Doppler sonography revealed reverse flow in the umbilical cord of the mass, the diagnosis was made as acardiac fetus. The fetuses were followed up with expectant management. In the 34th gestational week, she had preterm premature rupture of membranes and delivered by cesarean section. Two healthy babies and a 1610 gr. acardiac fetus were born.

Conclusion: Acardiac fetus, which is as rare as one in 35000 births and usually observed in monozygotic twins, is reported in a spontaneous triplet pregnancy in our case and healthy twins were delivered successfully with expectant management.

Keywords: Triplet pregnancy, acardiac fetus, expectant management.

Giriş

İkiz ters arteriel perfüzyon (TRAP) sekansı olarak da bilinen akardiak ikiz, monozigotik ikizlerin %1'inde ve 35.000'den birinde görülen

monokoryonik plasantasyonun sıra dışı bir komplikasyonudur.¹ Bu durumda yapısal olarak normal olan pompalayıcı ikiz ("pump"twin) ve parazitik akardiak ikiz söz konusudur. İkizden ikize transfüzyon, alıcıda organogenezini engelle-

mektedir. Akardiak ikiz çoğu organı, özellikle kalbi olmayan ciddi malformasyonlu bir fetus olmasına rağmen gebelik sırasında, pompalayıcı ikizden arterioarterial ve venovenöz plasental anastomozlar aracılığıyla beslenerek büyüme gösterir. Çoğu vakada, akardiak ikizin devamlı büyümesi ve ilgili “vasküler çalma” fenomeni; pompalayıcı ikizde kardiyak yetmezlik, polihidramnios, prematüriteye ve %50 olguda yapısal olarak normal olan ikizin perinatal ölümüne neden olabilir.²

Akardiak fetus, rutin ultrasonografide erken gebelikte monokoryonik ikizlerden birinin deforme olup kardiyak aktivitesinin olmaması ile veya ileri haftalarda polihidramnios gibi klinik bulgular ortaya çıktığında yapılan ultrason taramalarında tanınabilir. Umbilikal arterdeki tersine dönmüş kan akımı, (TRAP sekansı) renkli Doppler incelemesinde ortaya konabilir.

Akardiak fetusta yönetim seçenekleri; elektif terminasyon, gözlem (seri kardiokografi, ultrasonografi, ekokardiyografi ile) ve indometasin, digitalizasyon ve tokoliz gibi semptomatik cerrahi olmayan müdahalelerin yanı sıra uygun vakalarda invaziv cerrahi müdahaleleri de içerir. Histerotomi ile akardiak ikizin selektif doğumu veya umbilikal kordonun ligasyonu; alkol platin halkalar veya trombojenik halkalar ile ultrason veya endoskopi eşliğinde umbilikal kordon embolizasyonu; yine umbilikal kordonun lazer ablasyonu gibi invaziv girişimlerle de birçok vakada başarılı sonuçlara ulaşılmıştır.

Olgu

Primigravid, 25 yaşında, 16 gestasyonel haftalık spontan üçüz gebeliği olan olgu S.B.Ege Doğumevi ve Kadın Hastalıkları Eğitim ve Araştırma Hastanesi Obstetri Polikliniği'ne, ilk kez rutin obstetrik muayene için başvurdu. Gebenin ultrasonografik değerlendirmesinde; gestasyonel yaşla uyumlu biometrik ölçümleri olan ve kardiyak aktiviteleri görülen iki fetus ve ayrı

bir amniotik kese içinde kardiyak aktivitesi olmayan, sadece bir ekstremitesi ayırt edilebilen kitle saptandı. Ultrasonda üç ayrı amnion kesesi içinde izlenen fetuslar, triamniotik monokoryonikti ve amnion sıvısı normaldi. Doppler ultrasonografide; kalbin anatomik lokalizasyonunda kendi pulsasyonu olmayan venöz kan akımı görüldü. Kitle olarak değerlendirilen yapının umbilikal kordundan ters kan akımı izlendi ve akardiak fetus tanısı kondu. İkiz fetusların anormal taramasında herhangi bir fetal anomaliye rastlanmadı. Sık ve düzenli aralarla yapılan değerlendirmelerde; ikiz fetusların büyüme paternleri, amnion sıvı değerleri, fetal dolaşımın Doppler akım ölçümleri ve yapılan non-stress testler ikiz fetusların sağlıklı olduğunu gösterdiğinden olgu beklentisel yaklaşımla takip edildi.

Tekrarlanan ultrasonografide, 32. gebelik haftası ile uyumlu, anomali saptanmayan ikiz fetus ve ayrı bir amniotik kese içinde 131x168 mm.lik koyu kıvamlı materyal bulunan, femura ait olabilecek 52mm. uzunluğunda ve tibia ile fibulaya ait olabilecek kemik dansitesinde ekolar izlendi. Otuzdördüncü gebelik haftasında erken membran rüptürü nedeniyle interne edilen gebe, başvuru günü sezaryenle doğum yaptı. Sağlıklı 1800 gr. ve 1700 gr. ağırlığında ikiz bebekler ve akardiak üçüz eşi doğurtuldu. Patolojik incelemede akardia; 1610 gr. ağırlığında 20x15x15 cm. boyutlarında, üzeri deri ile kaplı, bir kenarında 13 cm. uzunlukta 0,5 cm. çapında göbek kordonu uzanan, hemen yanında 1cm. çaplı kıllı alanın bulunduğu, her iki kutbunda ayak olması muhtemel yapıların bulunduğu ovoid kitle şeklindeydi (Resim 1). Göbek kordonuna yakın kutuptan açıldığında yağlı jelatinöz matriks içinde kırıldak ve kas yapıları, immatür akciğer dokusu izlenmiş ancak hiçbir organ net ayırt edilememiştir. Olgu acil şartlarda sezaryene alınmıştır, transportta meydana gelen teknik bir hata nedeniyle plasentanın patolojik incelemesi yapılamamıştır.



Resim 1. Akardiak fetus.

Tartışma

Akardiak fetus, ikizden ikize transfüzyon sendromunun (TTTS) görüldüğü monozygotik multipl gebeliklerdeki en ciddi komplikasyondur. Doğru yönetimin uygulanması için erken tanı önemlidir ve bu nedenle akardiak ikizlerin klinik ve anatomik özellikleri üzerinde detaylı çalışmalar yapılmıştır. Chanoufi ve arkadaşlarının, altı akardiak ikizi içeren çalışmasında, torakoabdominal organların ağır agenezisi veya hipoplazisi çok sık görülürken en fazla etkilenen uzvun kollar olduğu belirtilmiştir.³ Akardiak fetusun ağırlığının “pump” ikize oranı %50-142 arasında değişmiştir. Yazarlar akardianın ultrasonla; monokoryonik ikiz gebelikte fetustan birinin deforme olup kardiyak aktivitesinin olmaması ile tanınabileceğini ve kalp yetmezliği, polihidramnios ve ağırlık oranının %50’den fazla olmasının “pump” ikiz için prognostik faktörler olduğunu belirtmiştir.

Bannykh ve arkadaşları, prosensefalik açılmadaki yetersizlik ve glia-pial sınırın bozulması sonucu meydana gelen nöronal migrasyon defektlerine, normal genetik zeminde, beyin perfüzyonundaki ağır kısıtlamanın da yol açabileceğinin altını çizmiştir.⁴ Spencer da bu olguların ailesel ikiz gebelik hikayesinde, kızlarda da-

ha sık görülmesi ve kromozomal anomali saptanabilmesi üzerine; bazı vakaların genetik kusurlu embryolardan gelişen defektif fetuslar olabileceğine dikkat çekmiştir.⁵ Ayrıca akardiada kalp ve beynin bulunmamasından yola çıkarak, etiolojide; sekonder olarak beyin gelişimini bozan primer kardiyak malformasyonun rol oynayabileceğini belirtmiştir. Shih ve arkadaşları akardiak ikizlerdeki interfetal hemodinamikleri incelemişler ve akardiak ikizlerin; arterden artere veya arterden vene anastomozlar içeren plaseental vasküler anastomozların sadece sonucu değil ayrıca nedeni de olabileceğine dikkat çekmişlerdir.⁶

Kötü obstetrik sonuçlar için tanımlanmış yüksek risk faktörleri akardiak anseps, polihidramnios, kulakları olan akardiak ikiz ve kalp yetmezliği olan pump ikizdir. Yaşayan pompalayıcı ikizler hakkında uzun dönem takip dataları olmadığından, değişik klinik prezantasyonlar için uygun müdahale yöntemleri henüz net değildir.

Ultrason eşliğinde perkütan intraabdominal damarların lazerle koagülasyonu efektif ve minimal invaziv bir metod olarak önerilmiştir.⁷ Sepulveda ve arkadaşları, 12. gestasyonel haftada saptanıp beklentisel olarak izlenen, ancak 25. haftada pump ikizde kardiomegali ve polihidramnios; akardiakta ikizde ciddi büyüme saptayınca epidural anestezi ile perkütan lazer koagülasyonunu denemişlerdir.⁸ Eş zamanlı 2200 ml. amniyodrenaj yapılmıştır. İzlemde akardiak kitle giderek küçülüp pompalayıcı ikiz normal fetal büyüme göstermiştir. Yazarlar, teknik olarak zor olan işlemin ancak akardiğin büyüme-ye devam edip pump ikizi previabl gestasyonda dekompanse etmeye başladığı zaman denemesi gerektiğini vurgulamışlardır. Akardiğin umbilikal kordunun anormal kısa, ince ve kolay ezilir olması; tek umbilikal arterle venin yakınlığı dolayısıyla kord kazalarına bağlı olarak veya

ablazif materyalin pompalayıcı ikizin dolaşımına karışması sonucu sağlıklı ikizin de ölebileceği gerçeği; akardiyak ikizin umbilikal korduna yönelik denemeleri çok zorlaştırmaktadır.

Doppler sonografi eşliğinde Rodeck ve arkadaşları, ikinci trimestirdeki dört olguda uyguladıkları termokoagülasyonu güvenli ve efektif bulmuştur.⁹ Arias ve ark., yedisi endoskopik lazer koagülasyonla yapılmış toplam 22 invaziv işlem uygulanan akardiyak ikizi içeren literatür taramasında; pump ikizde mortalitenin fetal cerrahi ile %13,6, beklentisel yaklaşımla %50 olduğunu belirtmişlerdir.¹⁰

Hirose ve ark., pump ikizdeki hidrops nedeniyle 27. haftada bir olguya radyofrekans ablasyonu uygulamış ve 32. haftada hidropsun çözüldüğünü gözlemiştir.¹¹ Tan ve Sepulveda'nın minimal invaziv teknik uygulanmış 74 akardiyak ikizi içeren 32 makalelik literatür taramasında; ortalama tedavi haftası 21 (14-28 hafta), doğum haftası 36 (19-42 hafta)'dır.¹² Pump ikizin ortalama yaşam oranının %76 olduğu taramada, intrafetal ablasyonun (alkol, monopolar diatermi, interstisyel lazer, radyofrekansla) kord oklüzyon tekniklerine (embolizasyon, kord ligasyonu, lazer koagülasyonu, bipolar diatermi, monopolar diatermi ile) göre, daha geç doğum haftası, düşük teknik hata oranı, düşük prematür doğum oranı ve daha yüksek klinik başarı ile ilgili olduğu vurgulanmıştır.

Sepulveda ve arkadaşlarının, beş merkezde yürüttüğü toplam 8 hidropik akardiyak ikize uygulanan intrafetal absolü alkol kemoklerozisi sonucu, pompalayıcı ikizlerin yaşam oranı %63 olarak belirtilmiştir.¹³ Üç pompalayıcı ikiz; alkolün intravasküler transferi sonucu kaybedilmiştir. Yazarlar; bu işlemin basit olduğunu ancak sadece kötü prognostik faktörlere sahip gebeliklerde ve daha sofistike tedavi yöntemlerinin söz konusu olmadığı ülkelerde uygulanabileceğini vurgulamışlardır.

Olgumuzda akardiyak saptandıktan sonra diğer fetusların ayrıntılı anomali incelemesi yapılmış ve sağlıklı oldukları görülünce iki haftada bir ultrason, Doppler sonografi ve ileri haftalarda düzenli non-stress testler ile beklentisel yaklaşım uygulanmıştır. Pompalayıcı ikizlerde kardiyak yetmezlik veya polihidramnios saptanmadığından ve akardiyakta aşırı büyüme kaydedilmediğinden invaziv işleme gerek duyulmamıştır. Sepulveda'nın da belirttiği gibi, prenatal müdahaleler sadece komplike ve bu işlemde fayda görece vakalarda tedavi için uygulanmalı, gereksiz olgularda profilaktik olarak denenmemelidir.⁸ Doğru tedavi yönteminin seçilmesinde en önemli unsur, akardiyak ikizin erken tanısıdır.

Kaynaklar

1. Sebire NJ, Sepulveda W, Jeanty P, Nyberg DA, Nicolaidis KH. Multiple gestations. In: Nyberg DA, McGahan JP, Pretorius DH, Pulu G (eds). Diagnostic Imaging of Fetal Anomalies. Philadelphia: Lippincott Williams&Wilkins; 2003; p. 777-813.
2. Moore TR, Gale S, Benirschke K. Perinatal outcome of forty-nine pregnancies complicated by acardiac twinning. *Am J Obstet Gynecol* 1990; 163: 907-12.
3. Chanoufi MB, Ben Temime R, Masmoudi A, Ounaissa K, Jebnoun S, Abid W, et al. Clinical and anatomic features of acardiac twins. *Med Princ Pract* 2004; 13: 375-9.
4. Bannykh GI, Benirschke K, Masliah E, Bannykh SI. Failure of prosencephalic unfolding and neuronal migration in acardia. *Acta Neuropathol* 2004; 107: 319-30.
5. Spencer R. Parasitic conjoined twins: external, internal (fetuses in fetu and teratomas), and detached (acardiacs). *Clin Anat* 2001; 14: 428-44.
6. Shih J-C, Shyu MK, Hunag SF, Jou HJ, Su YN, Hsieh FJ. Doppler waveform analysis of the intertwin blood flow in acardiac pregnancy: implications for pathogenesis. *Ultrasound Obstet Gynecol* 1999; 14: 375.
7. Soothill P, Sohan K, Carroll S, Kyle P. Ultrasound-guided, intra-abdominal laser to treat acardiac pregnancies. *Brit J Obst Gynecol* 2002; 109: 352-4.
8. Sepulveda W, Hasbun J, Dezerega V, Devoto JC, Alcalde JL. Successful sonographically guided laser ablation of a large acardiac twin at 26 weeks' gestation. *J Ultrasound Med* 2004; 23: 1663-66.
9. Rodeck C, Deans A, Jauniaux E. Thermocoagulation for the early treatment of pregnancy with an acardiac twin. *N Engl J Med* 1998; 339: 1293-5.

10. Arias F, Sunderji S, Gimpelson R, Colton E. Treatment of acardiac twinning. *Obstet Gynecol* 1998; 91: 818-21.
11. Hirose M, Murata A, Kita N, Aotani H, Takebayashi K, Noda Y. Successful intrauterine treatment with radiofrequency ablation in a case of acardiac twin pregnancy complicated with a hydropic pump twin. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2004; 23: 509-12.
12. Tan TY, Sepulweda W. Acardiac twin: a systematic review of minimally invasive treatment modalities. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2003; 22: 409-19.
13. Sepulveda W, Corral E, Aiello H, Otano L, Paredes R, Escobar MF, et al. Intrafetal alcohol chemosclerosis of acardiac twins: a multicenter experience. *Fetal Diagn Ther* 2004; 19: 448-52.