

OLGU SUNUMU

Yapışık İkizler

ERLER A, KOYUNCU F, KURT S, DEMİR N, KOLDAY K, TURAN E, BALIK E, AYDIN G.
SSK Ege Doğumevi ve Kadın Hastalıkları Hastanesi, İZMİR

ÖZET

YAPIŞIK İKİZLER (OLGU SUNUMU)

Yapışık ikizlik ender görülen, ağır mortalite ve morbiditeyle seyreden bir anomalidir. Bu makalede gebeliğin ilk trimestrinde ultrasonografik olarak saptanan, CVS sonucu 46XY bulunan ve medikal aburtusla sonlandırılan bir "Thoracophagus (Terata anacadididyma)" olgusu ender görülmesi sebebiyle ilginç bulunarak sunulmuştur.

Anahtar Kelimeler: Yapışık İkizlik, 1. trimestr, prenatal tanı.

SUMMARY

CONJOINED TWINS (CASE REPORT)

Conjoined twins is a rarely seen congenital anomaly together with severe mortality and morbidity. Toracophaus (Terata anacadididyma) dedected in the first trimestr is a very rare case making it interesting. In this case thoracopagus was detected in the first trimestr with ultrasography. CVS result were found to be 46XY and the pregnancy was ended with medical abortions.

Key Words: Conjoined Twins, first trimestr, prenatal diagnosis.

Yapışık ikizler eşit büyüklükte iki fetusun tam olarak ayrılmamış olmakla beraber bütün olarak belli bir simetri içerisinde bulunduğu anomalidir. Özellikle fetuslerden birinin kurban edildiği, ameliyatla ayrılma durumlarında, önemli bir filozofik ve etik bir olaydır. Tarihte yapışık ikizleri ayırmaya yönelik bir ameliyata dair bir yazılı belge, 10. yy'ın ikinci yarısında İstanbul'da yapılan bir girişime aittir. Bu kayıta thoracophagus simetricus olgusunda ikizlerden biri öldükten sonra başarılı bir ayırım operasyonu gerçekleştirilmiş, ancak operasyondan üç gün sonra 2. ikiz de ölmüştür (1).

Günümüzde de yapışık ikizleri ayırmaya yönelik ameliyatların başarı şansı; yapışıklığın durumuna, paylaşılan yaşamsal organlara ve eşlik eden diğer patolojilere bağlıdır ve ne yazık ki bu şans fazla yüksek değildir. Doğuracağı ekonomik, sosyal ve etik sorunlar da göz önüne alındığında bu tür olgularda erken prenatal tanı ve sağlaltımın önemi açıktır. Bu makalede 11. gebelik haftasında ultrasonografik olarak erken tanı alan ve sonlandırılan bir thoracophagus olgusu tartışıldı. Ayrıca, erken tanının önemi vurgulandı.

OLGU SUNUMU

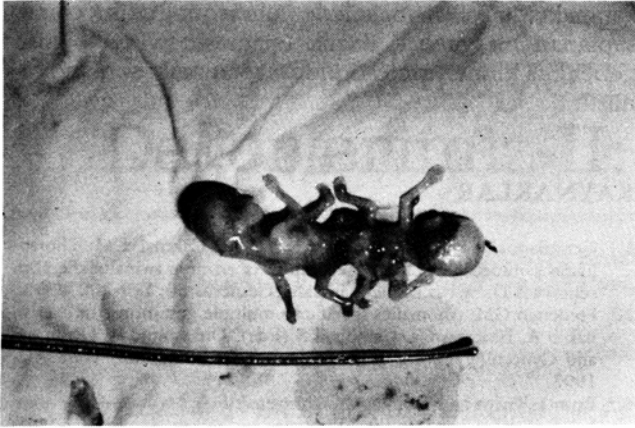
G.S. 26 yaşında, Gravida 2, Para 1. Yaşayan 1. Birinci trimestre rutin obstetrik ultrasonografi incelemesinde; tek amnion kesesi içerisinde yapışık iki fetusun saptanması üzerine level II ultrasonografik ince-

leme yapıldı. Bağımsız serbest hareketli alt ve üst ekstremitelerin varlığı saptandı. Transvers ve longitudinal kesitlerde fetus kalbinin tek, yapışma seviyesinin ksifoid ve senfiz pubis arasında olduğu gözlemlendi. Monokoryonik monoamniotik koryonisite gösteriyordu. Ayrıca, CRL: 37 mm (10 hft±3 gün), plasentanın fundal posterior yerleşimli olduğu gözlemlendi. Fetusun CVS sonrası karyotiplemesi (Giemsa G bantlama) 46 XY olarak elde edildi. İki yıl önce hepatit geçirdiğini ifade eden olgunun soy geçmişi özellik göstermiyordu. Sistem bakıları doğaldı. Laboratuvar bulgularında patolojik bir değere saptanmadı.

Servikal dilatasyon ve tıbbi evakuasyon uygulanarak gebelik sonlandırıldı (Resim 2, yapışık ikizlerin (Siamese twins) makroskobik görünümü). Postabortif komplikasyon izlenmeden olgu taburcu edildi.

TARTIŞMA

Birleşik ikizler 1.02/100.000 sıklıkta görülür ve en sık birleşim yeri göğüs bölgesidir. Bu fenomen embriyonik diskin gestasyonel 13-15. günlerde eksik birleşmesine sekonderdir (2). Geçmişte bunun öncelikle ayrı olan ikizlerin sonradan füzyonu olduğuna inanılırken, bugünlerde bunun embriyonik gelişim başladıktan sonra tam olmayan ayrılma nedeni ile olduğu düşünülmektedir. Bu hipotezi destekleyen en önemli bulgu tüm yapışıklıkların hemen hemen aynı bölgede olmasıdır. Bazı yapışık ikizler doku kitlesinin dağılımı açısından eşit değillerdir ve autosite-parasite çiftler oluştururlar (2,3).



Resim 1. Makroskopik görünüm.

En yüksek insidansı Tapei ve ark.'lan 1/6454 olarak bildirmişlerdir. Fiziksel olarak birleşik ikizlerin oranı, yaklaşık 1/20'dir. Yapışık ikizlerin % 6'sı üçüzlere aittir. Ortalama kız hakimiyeti % 70'lerdedir (2,3).

Yapışık ikizler, maternal yaş ve graviditeye bağlı görünmemektedir. Yapışık ikizlik paterni sonsuza kadar değişkendir. Şayet kiizler yapışık olduklarından daha fazla olarak ayrılırsa yapışma, antero-posterior veya cranio-kaudal'dir. Tersisi doğru ise lateral birleşimlidirler. İkizlerin klasifikasyonu oldukça zordur ve temel olarak yapışıklığın boyutu ve bölgesini tanımlamaya dayanır. Birleşim yukarı orta veya alt gövde bölümlerinde olur. Aşağıda yapışık ikizlerde klasifikasyon ve terminoloji sunulmuştur.

Yapışık İkizlerde Klasifikasyon ve Terminoloji

Terata catydidymus

Alt beden yarısı tek ve üst yarı çift ya da alt yarıdan bir bölümle birleşik ikizler.

varyasyonlar

Diprosopus: Tek başlı tek gövdeli iki yüz

Dicephalus: Tek gövdeli iki baş ve boyun

Ishiopagus: koksiks ve sakrum alt kenarları birleşmiş, aynı ekseninde uzanan iki ayrı spinal kolon

Pvopagus: Koksiks ve sakrumun arka ve yan yüzleri birleşik, gövdenin diğer bölümleri normal duplike olmuşgenelde sırt sırta olan ikizler

Terata anadidyma

Alt gövde yarısı çift üst gövde yarısı tek veya üst yarıdan bir bölümle birleşik ikizler.

varyasyonlar

Dipygus: Çift eksternal genital organlı veya değil, dört ya da daha az bacaklı, iki pelvisli, bir baş, toraks ve abdomenli

Syncephalus: Yüzle birleşme. Yüzler, birinin sağ diğerinin sol tarafına gelecek şekilde yana dönmüşlerdir.

Craniopagus: Cranium bazı homolg bölümleri ile birleşmiş, diğer tüm noktalarda ayrı.

Terata anacatadyma

Birleşme gövdenin orta noktasındadır. Alt ve üst bölümler çifttir.

varyasyonlar

Thoracopagus: Torasik duvarın bir bölümünün ve visserin ortak olduğu ikizlerdir.

Omphalopagus: Birleşim umblikustan ksifoide kadardır.

Rachipagus: Sakrumun üstünde herhangi bir noktadan vertebral kolonda birleşik ikizler.

Değişik paterndeki birleşimler kıyaslandığında santral yerleşimli yapışık ikizler daha sık görülür. Somit gelişimi santral olarak başlayıp kaudal ve kranial devam ettiğinden embriyonun ekstremiteleri santral kısımlarında daha sonra çitlenebilir (2,4). Bu toracopagus ikizlerin daha çok görülmesini açıklar. Yapışık ikizlerde yüksek mortalite hızı vardır. Yaklaşık % 40'ı abortusla sonlanır. Olguların 1/3'ü ise 24 saatten daha kısa sürede ölürlür (4,5).

Bu ikizlerin patolojisi çok değişkendir. Placenta genelde monokorionik monoamniotiktir veya tek kordo umblicus vardır. Kordon damarları tek arter tek venden, 4 arter 2 vene kadar değişiklik gösterebilir. Yapışık ikizliğin en sık görülen şekli toraksın yüz yüze birleşimi ve abdomenin farklı bölgelerinin yapışıklığını içeren toracophagustur. En kritik aktör kardiyak yapışıklığın derecesidir ve hemen her zaman atrial birleşim ve ortak bir perikart vardır (2-5).

Prenatal tanıda ultrasonografik olarak ikizlerin benzer uzanım ve prezantasyonlarının varlığı ve bir septumun görülmemesi diagnostik verilerdir (2,6,7). bu durumda tanı için daha ileri araştırmalar yapılmalıdır. Fetal segmentler uzunlamasına (cephalic, thoracic, abdominal.) olarak gözlemlenmelidir. Transvers olarak büyük anatomik alanlarda (yüz, göğüs) ayrılma olmaması net bir uyarı olmalıdır(2,6,7).

Bağımsız serbest hareketli, normal sayıda üst ekstremitelerin varlığı, muayene esnasında transduserin her ekstremitayı saptamaküzere yer değiştirilmesi ile longitudinal ve transvers görüntülerden yararlanılarak tespit edilmeli ve ekstremita pozisyonu, sayı ve segmentleri gözlenmelidir. Transvers olarak büyük anatomik alanlarda (yüz, göğüs) ayrılma olmaması net bir uyarı olmalıdır (2,6,7).

Bağımsız serbest hareketli, normal sayıda üst ekstremitelerin varlığı, muayene esnasında transduserin her ekstremitayı saptamak üzere yer değiştirilmesi ile longitudinal ve transvers görüntülerden yararlanılarak tespit edilmeli ve ekstremita pozisyonu, sayı ve segmentleri gözlenmelidir. Ek olarak fetal toraksların ve iki ayrı kalbin varlığı incelenmelidir. M Mode ekokardiografi kullanarak fetal kalp frekansları her

bir fetus için belirlenmelidir ve kalp hızının bir yazdırımı ileriki bilgiler için saklanmalıdır.

Communican damarlardaki kan akımı Doppler akım çalışması ile saptanmalıdır. Dört odacık görüntüsü genelde normal anatomik kanıttır ve outflow yolları sağ ve sol ventrikülün longitudinal görüntüleri ile çalışılmalı ve anomalinin kesin tanısı için en az iki inceleme gereklidir (2). Bu, özellikle multipl gestasyon olgularında fetus sayısı, pozisyonu ve yapıları karışık görüntülere sebep olduğunda önemlidir (2). Thoracophagus ikizlerde kardiovasküler yapıların belirlenmesi uygun cerrahi planın, parental danışmanın ve neonatal bakımın yapılabilmesi için önemlidir. Polysplenia ve asyplenia sendromları genelde kompleks kardiovasküler anomalilerle birlikte. Thoracophagus ikiz ayırma operasyonlarının başarısı büyük oranda kardiovasküler malformasyonun düzeyine bağlıdır.

SONUÇ

Yapışık ikizlik az görülen konjenital bir anomalidir. Etiyolojik faktörler yeterince açık değildir. Yüksek mortalite hızı ve postnatal tıbbi ve etik sorunlar gözönüne alındığında prenatal erken tanı önem ka-

zanmaktadır. Bu makalede ultrasonografik olarak saptanan bir yapışık ikizlik (Siamese twins) olgusu gebeliğin birinci trimestirinde saptanarak sonlandırılmıştır.

KAYNAKLAR

1. Geroulanos S, Jaggi F, Wydler J, Lachat M, Cakmakci M: Thoracophagus symmetricus. On the separation of Siamese twins in the 10th century A.D. by byzantine phisicians. *Gesncrus* 50: 179-200,1993.
2. Frederico GM: Anomalies specific to multiple gestations. In chervenak F A, Isaacson Gc, Campbell S (Eds), *Ultrasound in Obstetrics and Gynecology* Vol 2 Little Brown and Co. London 10051-62, 1993.
3. Brun J: Twins and Twinnig In Chervenak F A, Isaacson Gc, Campbell S (Eds), *Ultrasound in Obstetrics and Gynecology* Vol 1 Little Brown and Co. London 783-93, 1993.
4. Baldwin VJ: Pathology of multiple pregnancy. Wigglesworth JS (Eds), *Textbook of Fetal and Perinatal Pathology*. Vol 1 Blackwell Scientific Public, ations, Boston 221-62,1991.
5. Uchida IA, Freeman VC, Gedcon M, Goldmaker J: Twinnig rate in spontaneous abortions. *Am J Hum Genet* 35: 5; 987-93, 1983.
6. Schmidt W, Kubli F: Early diagnosis of severe congenital malformations by ultrasonography. *J Perinat Med* 10: 5; 233-41,1982.
7. Maggio M, Callan NA, Hamod KA, Sanders RC. the first-trimester ultrasonographic diagnosis of conjoined twins. *Am J Obstet Gynecol*. 152: 7; 833-5, 1985.