

Olgu Sunumu

Yapışık İkizler

Recep HAS, Samet TOPUZ, Hayri ERMİŞ, Lem'i İBRAHİMOĞLU
İstanbul Üniversitesi, İstanbul Tıp Fakültesi Kadın Hastalıkları ve Doğum ABD - İSTANBUL

ÖZET

YAPIŞIK İKİZLER

Amaç: Kliniğimiz Prenatal Tanı Merkezinde tanısı konulmuş altı yapışık ikiz olgusunu sunmak ve yapışık ikizlikle ilgili tanı, obstetrik yaklaşım ve doğum sonrası tedavi seçeneklerini tartışmak.

Olgu: 1992-1999 yılları arasında İstanbul Tıp Fakültesi Kadın Hastalıkları ve Doğum ABD. Prenatal Tanı Merkezinde ultrasonografi ile tanısı konulan altı yapışık ikiz olgusu sunulmuştur. Olguların tümü, erken gebelik haftalarında tanısı konduğu için ailenin isteği doğrultusunda sonlandırılmıştır.

Sonuç: Yapışık ikizlerin mortalitesi çok yüksektir ve sadece sınırlı olgularda yaşamla bağdaşan cerrahi ayırma işlemi yapılabilir. Obstetrik tutum gebelik haftasına ve malformasyonun derecesine bağlı olarak değişmektedir.

Anahtar Kelimeler: Yapışık ikizler, Prenatal tanı

SUMMARY

CONJOINED TWINS

Background: Our objective is to present six conjoined twin cases diagnosed in our prenatal diagnosis center, and discuss the diagnosis, obstetric management and post-partum therapeutic options.

Observation: Six conjoined twin cases diagnosed at Prenatal Diagnosis Center of Istanbul University Istanbul Medical Faculty between 1992-1999. All cases were terminated according to the parents' wishes as the diagnoses were established in earlier gestational weeks.

Conclusion: The mortality of conjoined twins is high, surgical separation compatible with life, can be performed only in rare cases. Obstetric approach depends on the gestational age and the degree of malformations.

Key Words: Conjoined twins, Prenatal diagnosis

İkiz gebeliklerin % 70'i iki ayrı ovumun fertilizasyonu ile oluşan dizigotik, %30'u tek bir ovumun fertilizasyonu ile oluşan monozigotik gebeliklerdir (1). Monozigotik ikiz gebeliklerin insidansı dünya genelinde 3-4/1000 olarak sabittir ve genetik, çevresel faktörler ve maternal yaştan bağımsız olduğu kabul edilmektedir (1). Monokoryonik ikizlerde koryon ve amnion yapısı fertilize ovumun bölündüğü devreye bağlıdır. Eğer ayrılma üçüncü günde olursa iki ayrı blastokist oluşur, diamniotik dikoryonik gebelikle sonuçlanır. Bu durum dizigotiklere benzer ve % 25 oranında görülür (1). Bölünme dört-sekiz günler arasında olursa monokoryonik diamniotik ikiz gebelik ile sonuçlanır. Sekiz-onüç günler arasında olursa monokoryonik monoamniotik ikizler oluşur. Nadir olarak 13. günden sonra meydana gelen bölünmelerde, embriyonik ayrılma tam olmaz ve yapışık ikizler meydana gelir (1).

Yapışık ikizlerin füzyon paternleri son derece değişkendir. Bu olguları tanımlarken yapışık veya

ayrı olan kısımlar belirtilir. Phagus son eki yapılan bölgelerin arkasına getirilerek füzyonun anatomik yeri isimlendirilir. Füzyonlar torako (göğüs), omfalo (umbilikal-abdominal), pigo (sakral), iskio (pelvik), ve kranio (kafa) "-pagus" olarak adlandırılır. İkizlerin birleşmeyen kısımları "di" ön ekiyle belirtilir; disefalus (tek gövdede iki baş), dipigos (pelvisler ayrı, dört bacak tek kafa ve gövde var). En sık torakopagus görülür (%40) (2). Omfalopagus %33, pigopagus %19, iskiopagus %6, kraniopagus %2 oranındadır (2). Yapışık ikizlerin mortalitesi çok yüksektir ve nadiren yaşamla bağdaşan cerrahi ayırma işlemi yapılabilir.

Biz bu yazımızda 1992-1999 yılları arasında İstanbul Üniversitesi, İstanbul Tıp Fakültesi Kadın Hastalıkları ve Doğum Anabilim Dalı Prenatal Tanı Merkezi'nde tanısı konulan altı yapışık ikiz olgusunu sunduk.

OLGULAR

Olgu 1. 28 yaşında G1 P0. 22 haftalık gebelik. Yapılan ultrasonografide batın ön duvarında ster-

num üst ucundan başlayıp, batin alt duvarında iliak kanatlara kadar uzanan torako-omfalopagus görüldü. Kalp ortak, karaciğerler tümü ile birleşti. Mesane, böbrek ve diğer abdominal organlar her fetusta ayrı ayrı mevcuttu. Plasenta ön duvarda ve tek olarak görüldü. Tek umbilikal kordon vardı. Kordonda dört arter, iki ven saptandı. Gebelik sonlandırıldı, otopsi sonuçları prenatal ultrasonografi bulgularıyla aynı bulundu. Bu fetuslar Resim 1'de görülmektedir.

Olgu 2. 30 yaşında, G3, P0, K2. 14 haftalık gebelik. Torakopagus mevcuttu. Tüm batin içi organlar ayrı ayrı izlendi. Her iki fetusun sadece ciltten yapışık olduğu belirlendi. Fetusların birisinde nukal ödem vardı. Ailenin isteğiyle gebelik sonlandırıldı.

Olgu 3. 24 yaşında, G2 P1. 16 haftalık gebelik. Torakopagus ve kraniopagus mevcuttu. Her iki fetus iliak kemikler hizasından, sternum üst ucuna kadar ve ayrıca kraniumda yapıştı. Dört adet alt,



a



b

Resim 1: a) 22 Haftalık Torako-omfalopagus. b) Tahliye sonrası fetuslar plasenta ile birlikte. Sternum üst uçtan iliak kanatlara kadar yapışmış görünen fetusların tek kordonu izleniyor.



Resim 2: 16 Haftalık yapışık ikizler. Columna vertebralisin ortak yapısı görülmüyor.

iki adet üst ekstremité izlendi. Her fetusun kendisine ait kalbi vardı. Medulla spinalisler kraniuma iki ayrı foramen magnumdan giriyordu (Resim 2). Gebelik sonlandırıldı, yapılan otopside bulgular ultrasonografi ile uyumlu bulundu.

Olgu 4. 17 yaşında, G1P0. 17 haftalık gebelik. Torakopagus görüldü. Tüm batin içi organlar ayrı ayrı izlendi. Bu olguya 17 haftalıkken terapotik abortus yaptırıldı, ancak ailenin tutumu nedeniyle patolojik inceleme yapılamadı.

Olgu 5. 22 yaşında, G1P0. 16 haftalık gebelik. Torakopagus saptandı. Fetusların kalbi ortaktı. Her iki fetusta kistik higroma vardı. Fetuslardan birisinde posterior üretral valv ve megavezika görüldü (Resim 3). Gebelik 16 haftalıkken sonlandırıldı, fetusların patolojik incelemeleri ultrasonografi bulgularını doğruladı.

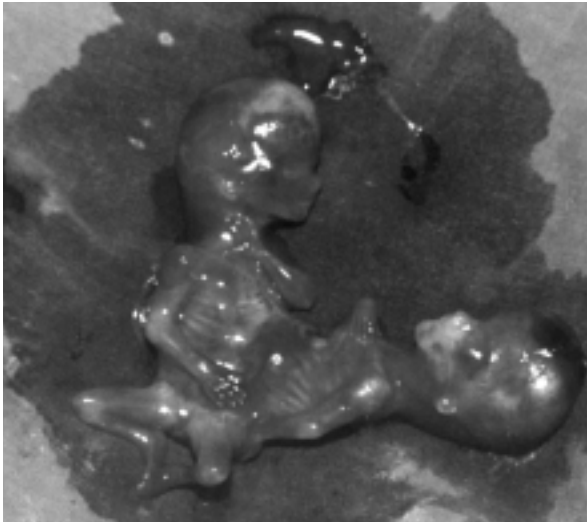
Olgu 6. 22 yaşında, G1P0. 13 haftalık gebelik. Fetuslar karın ve toraksın ksifoidal bölgesinden



Resim 3: 16 Haftalık ortak kalbi olan torako-omfalopagus olgusu. Aynı olguda megavezika da dikkati çekiyor.



a



b

Resim 4: a) 13 haftalık yapışık ikiizlerin intrauterin ultrasonografi. Yüz yüze bakan fetuslar, toraksın alt bölgesinden itibaren yapışık (torako-omfalo-iskiopagus). b) Aynı olgunun tahliye sonrası görünümü.

birbirine yapışık (ksifo-omfalo-iskiopagus). Fetusların kalp, böbrek ve karaciğerleri ayrı olarak izlendi. Mesaneleri, pelvisleri ve alt ekstremiteleri ortaktı (Resim 4). Gebelik sonlandırıldı, otopside aynı bulgulara rastlandı.

TARTIŞMA

Yapışık ikiz insidansı 50-100 bin doğumda bir olarak bildirilmektedir (2-4). Erken ve ölü doğumlar dikkate alındığında daha sık, canlı doğumlar arasında ise daha seyrek görülmektedir. Kız fetuslarda erkeklerin 2-3 katı fazla olduğu belirtilmektedir (2-4).

Yapışık ikizlere ait ilk bilgiler, 1100 yılında İngiltere’de doğan ve 34 yaşına kadar yaşayan May ve Eliza kardeşlere aittir. İlk başarılı cerrahi ayırma işlemi 1689 yılında Koenig tarafından rapor edil-

miştir (5). En çok bilinen yapışık ikizler ise 63 yaşına kadar yaşayan, evlenip çocuk sahibi olan Chang ve Eng isimli Siyam’lı ikizlerdir.

Ultrasonografi ile 12. haftadan itibaren tanı koymak mümkündür. Gebeliğin 18-22. haftalarında yapılan ayrıntılı inceleme, birleşme alanlarının kapsamını ve hangi organların paylaşıldığını büyük doğrulukla ortaya koyar. Prenatal tanı, paylaşılan organın kalp olması durumunda özellikle önem taşır, çünkü prognoz kötü olduğu için tartışmasız olarak gebeliğin sonlandırılması önerilir. Barth ve ark. 14 yapışık ikiz olgusunun tanı ve değerlendirilmesinde prenatal ultrasonografinin rolünü vurgulamışlardır (6). Tanının genelde net olarak konduğunu, ancak bazı tuzaklardan kaçınılması gerektiğini belirtmişlerdir. Gerçekte yapışık olmayan deri temaslarını yanlış pozitif olarak tanımlamamak için yapışık alanların simetrik ve sürekli olması gerekir. Eğer füzyon, bükülgen ve küçük bir alanda meydana gelirse fetuslardan birisi 180 derece dönebilir. Bu nedenle bir verteks-makat prezentasyonu yapışık ikizliği dışlamaz. Verteks-verteks prezentasyonunda, başlardan birinin pelvis içine angaje olması, simetriyi değiştirebilir ve tanı konulmasını zorlaştırabilir. Manyetik rezonans ve bilgisayarlı tomografi de prenatal tanıda kullanılabilir, ancak bu yöntemler daha çok postnatal dönemde önem kazanmaktadırlar.

Eğer tanı erken gebelik haftasında konursa, fetal prognoz hakkında aileye bilgi verilerek gebelik sonlandırılır. Gebelik haftası ilerledikçe, fetusların büyüklüğü, yapışıklığın yeri ve bebeklerin yaşama şansı dikkate alınarak obstetrik tutum belirlenir. Doğum sırasında maternal ve fetal travma riski yüksektir. Distosi olasılığının fazla olması nedeniyle, üçüncü trimesterde tanısı konulan olgulara genellikle sezaryen yapmak gerekmektedir. Nadiren bazı kraniyopagus olguları vaginal yolla sorunsuz olarak doğabilmektedir. Yaşamla bağdaşabileceği düşünülen olgular çocuk cerrahisi ile konsülte edilerek sezaryen ile doğurtulmalıdırlar.

Postnatal dönemde yapışık ikizlerde anatomi net olarak aydınlatıldıktan sonra, eğer bebekler yaşayabilir kabul ediliyorsa, cerrahi ayırma için plan yapılmalıdır. Operasyonun teknik ayrıntısı, füzyonun anatomisine, paylaşılan organ ve yapılara bağlıdır. Füzyonun ve anatomik yapının durumuna göre cerrahi ekip içinde çocuk cerrahisi, kalp damar cerrahisi, ortopedist, plastik cerrah ve ürolog bulunmalıdır. Torakopagusta ayırma işlemi yapılırsa, karaciğer genellikle paylaşılmaktadır. Olguların %90’ında her iki ikizin tamirine yetecek şekilde bölünebilen bir perikardiyal kese vardır. Major miyokardiyal bağlantılar ise %75 olguda saptanmıştır, bunlarda ancak bir ikizi feda ederek cerrahi işlem yapılabilir (6). Gastrointestinal sistem ortaklığı olguların %50’sinde distal ileumu, %25 olguda biliyer

sistemi içine alır (6). Omfalopagusta karaciğer %80, ince barsaklar %33 paylaşırlar (6). Pigopagus ve iskiopagusta alt intestinal sistem ortaktır. Genito-üriner sistem ise pigopagusta %15, iskiopagusta %50 paylaşılır (6). Üreterin, bir ikizin böbreğinden çıktıktan sonra, çaprazlayarak diğer ikizin mesanesine gitmesi olasılığı vardır. Karaniopagusta yüksek mortalite oranı vardır. Bebeklerden sadece birine yaşama şansı veriliyorsa, diğer bebeğin aleyhine geniş cerrahi rezeksiyon yapılmalıdır. Barth tarafından bildirilen 14 yapışık ikiz grubundan, dokuz olguda anneler gebeliğin sonlandırılmasını istemişler, bir ikiz grubu doğumda ölmüş, üç çift doğumdan sonra ölmüştür (7). Geriye kalan tek olgu, 37. haftada sezeryan ile doğurtulan bir omfalopagus olgusudur ve cerrahi ayrılmayı takiben ikizlerden teki canlı kalmıştır (7). O Neil ve ark. canlı doğan 13 yapışık ikizin onunda 30 yıllık cerrahi deneyimlerini bildirmişlerdir. En iyi sonucun, yaşamın dördüncü ayında ayrılan ikizlerde alındığını belirttiktedirler (8).

Ülkemizde de yapışık ikizlerle ilgili olgu sayıları vardır. Özkınay ve ark. 32. haftada tanısı konulan yapışık ikizlerle ilgili deneyimlerini anlatmışlar, 38. haftada sezaryen ile doğurtulup, cerrahi ayırma hazırlığı yapılan bebeklerin post-partum üçüncü günde öldüğünü belirtmişlerdir (9).

Bizim ilk olgumuz, 22 haftalık bir torako-omfalopagus olgusuydu. Fetusların kalbi ortak, diğer organları ayrı ayrıydı (Resim 1). Gebelik sonlandırıldı, otopsi sonuçları prenatal ultrasonografi bulgularıyla aynı bulundu. İkinci olguda yapışıklık sadece ciltte olduğu halde tanı 14. haftada konulduğu için ailenin isteğiyle gebelik sonlandırıldı. Aile otopsi yaptırmaktan vaz geçtiği için ultrasonografi bulguları konfirme edilemedi. Üçüncü olguda torakopagus ilaveten kraniopagus mevcuttu. Tüm visseral organları ayrı ayrı bulunan fetuslarda dört adet alt, iki adet üst ekstremitte vardı. Gebelik sonlandırıldıktan sonra yapılan otopside bulgular ultrasonografi ile uyumlu bulundu. İzole torakopagus

olan dördüncü olgu 17 haftalıkken terapötik abortusla sonlandırıldı, ancak ailenin tutumu nedeniyle patolojik inceleme yapılamadı. Ortak kalbe sahip olan beşinci olguda fetusların her ikisinde de kistik higroma mevcuttu ve bir fetusta posterior üretral valv ve megavezika saptandı. Gebelik 16 haftalıkken sonlandırıldı, fetusların patolojik incelemeleri ultrasonografi bulgularını doğruladı. Son olguda torako-omfalo-iskiopagus izlendi. Kalp böbrek ve karaciğerleri ayrı iken, mesaneleri, pelvis ve alt ekstremiteleri ortak bulundu. Gebelik sonlandırıldı, otopsi sonuçları ultrason bulgularını doğruladı.

Bizim olgularımızda da görüldüğü gibi yapışık ikizler, prenatal dönemde tanı açısından genellikle güçlük yaratmazlar. Obstetrik tutum, ailenin görüşleri doğrultusunda, gebelik haftası, paylaşılacak olan organların durumu, cerrahi ayırma işleminin mümkün olup olmadığı ve fetusların yaşam şansı dikkate alınarak planlanmalıdır.

KAYNAKLAR

1. Finberg J. Çoğul gebeliklerin ultrasonla değerlendirilmesi. In Callen P. W. (ed): Obstetrik ve Jinekolojide Ultrasonografi. Philadelphia, WB Saunders, 1997: 114-145
2. Edmonds LD, Layde PM. Conjoined twins in the United States, 1970-97. *Teratology* 1982; 25:301-308
3. Gronner JI, Teske DW, Tich S. Dicephalus dipus dibrachius: An unusual case of conjoined twins. *J Pediatr Surg* 1996; 31:1698-1700
4. International Clearinghouse for Birth Defects Monitoring Systems (1991). Conjoined Twins-An epidemiological study based on 312 cases. *Acta Genet Med Gemellol* 1991; 40:325-335
5. Rickham PP. The down of pediatric surgery: Johannes Fatio (1649-1691)- his life, his work and his horrible end. *Prog Pediatr Surg* 1986; 20:94-105
6. K Nicolaides. Diploma in Fetal Medicine, The Fetal Medicine Foundation, London: Conjoined twins. 1999; 1028-1030
7. Barth RA, Filly RA, Goldberg JD. Conjoined twins: Prenatal diagnosis and assesment of associated malformations. *Radiology* 1990; 177:201-205
8. O'Neill JA Jr, Holcomb GW III Schnauffer L. Surgical experience with thirteen conjoined twins. *Ann Surg* 1998; 208:299-302
9. Özkınay E, Gündem G, Kazandı M, Tuncay G, Kılavuz H. Yapışık ikizler. *Obstetrik ve Jinekoloji Ultrasonografi Dergisi* 1998; 2:126-128