

Umbilikal Kordon Kisti ile Birlikte Akardiyak İkiz Eşi

Ahmet YALINKAYA, Nihal KILINÇ, Ömer YALINKAYA, Murat YAYLA
Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi Kadın Hastalıkları Doğum ve Patoloji Anabilim Dalları-DİYARBAKIR

ÖZET

UMBİLİKAL KORDON KİSTİ İLE BİRLİKTE AKARDİYAK İKİZ EŞİ

Amaç: Nadir görülen akardiyak ikiz ve birlikte bulunan kordon kisti olgusunu değerlendirmektir.

Olgu: Onsekiz yaşında, primigravid olgu, üçüncü trimesterin başında anomalili ikiz eşi olarak refere edildi. Ultrasonografik incelemede; monokoryonik-monoamniyotik ikiz gebelik saptandı. Amniyon sıvısı normal idi. Normal fetüs 29±2 hafta ile uyumlu bulunurken, dolaşımı normal fetüs tarafından sağlanan 120x80x60 mm ölçülerinde, içinde yoğun damar, kemik ve yumuşak doku ekojenitesi gösteren amorf yapı izlendi. Ayrıca umbilikal kordonun serbest bölümünde, 84x64x62 mm boyutlarında kistik oluşum tespit edildi. Normal fetüsün umbilikal arter Doppler ölçüm değerleri amorf yapıdaki Doppler değerleri ile aynı özellikte idi. Ultrasonografik takipte iki hafta sonra kistin kaybolduğu gözlemlendi, amniyon sıvısında daha önce görülmeeyen yoğun partiküller izlendi. Gebeliğin 34. haftasında normal doğum ile 1400 g, 41 cm, 6/7 Apgar'lı erkek fetüs ile birlikte 100x70x50 mm ölçülerinde, 450 g ağırlığında, dış yüzeyi düzgün, yumuşak kıvamda, doğum travmasına bağlı kısmen parçalanmış, 25 cm uzunluğunda umbilikal kordonu olan amorf fetüs doğurtuldu. Her iki fetüsün kordonları, plasental insersiyon yerinde birbiriyle anastomoz yapmıştı. Plasental insersiyona yakın bölgede, akardiyak fetüsün kordon duvarında, rüptüre olmuş kiste ait, ekimotik ve nekrotik zar kalıntıları izlendi. Amorf fetüsün patolojik incelenmesinde immatür dokular, kalsifiye alanlar ve yoğun damarlı yapılar tespit edildi. Yenidoğan postpartum 21. ayda sağlıklı idi.

Sonuç: Akardiyak ikiz ile kordon kisti birlikteliği nadir görülen bir durumdur. Spontan kist rüptürü, olgumuzda olduğu gibi kısa dönem süresinde komplikasyona yol açmamıştır.

Anahtar Kelimeler: İkiz, Akardiyak, Umbilikal kordon kisti

SUMMARY

UMBILICAL CORD CYST WITH ACARDIAC TWIN

Background: Umbilical cyst with acardiac twin is a rare entity in obstetrics.

Case: Eighteen years old primigravida is referred at the beginning of third trimester of pregnancy with anomalous twin. Monochorionic-monoamniotic twin pregnancy with normal amniotic fluid volume was diagnosed on ultrasonography. An amorphous structure measuring 120x80x60mm and representing with massive vessel, bone and soft tissue echogenicity was nourishing by a normal fetus concordant with 29±2 gestational week. A cystic structure measuring 84x64x62mm was present on the free part of the umbilical cord. Umbilical Doppler findings of the normal fetus were similar with those of the amorphous structure. Umbilical cyst disappeared two weeks later and multiple particles appeared in amniotic fluid. At the 34th gestational week, a male fetus weighing 1400 g and measuring 41cm was born vaginally with Apgar scores 6/7. Amorphous fetus, weighing 450 g and measuring 100x70x50mm was born with an umbilical cord measuring 25 cm. It was mold with a smooth surface and partially ruptured. The two end of the umbilical cords were anastomosed at the placental insertion side. Echimotic and necrotic membranes of the ruptured cyst were present at the adjacent part of the placental insertion, concerning wall of the acardiac fetus umbilical cord. Immature and calcified tissues with multiple vessels were diagnosed on histopathological examination. Neonate was healthy at the 21st postpartum month.

Conclusion: Umbilical cord cyst with acardiac twin is a rare entity. Spontaneous rupture of the cyst was not associated with a clinical complication in the examination period.

Key words: Twin, Acardiac, Umbilical cord cyst

A kardiyak ikiz, tüm dokuları içeren, ancak organları ayırt edilemeyen şekilsiz, bir doku kitlesinden oluşur. Akardiyak fetal malformasyon ilk kez 1533 yılında Benedetti tarafından tanımlanmıştır. Akardiyak fetüsü tanımlamak için monster,

parazitik ikiz, holoakardiyak fetüs, amorfus ikiz gibi çeşitli terimler kullanılmıştır. Tüm gebeliklerde 35.000'de bir rastlandığı tahmin edilmektedir (1). Monozigotik ikizlerde %1, monozigotik üçüzlerde 30'da bir saptanırken, dördüz, beşiz gibi multipl gebeliklerde de görülebildiği bildirilmiştir (2). Akardiyak ikiz fetüs, daima normal fetüsün kan pompalamasına ihtiyaç duyar, yani kan dolaşımı

Yazışma Adresi: Ahmet Yalinkaya

Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi Kadın Hastalıkları ve Doğum Anabilim Dalı-DİYARBAKIR

normal ikiz tarafından sağlanır. Akardiyak ikiz normal fetüsten küçük, eşit veya daha iri olabilir, karyotip anomalisi olabilir. Akardiyak ikizlerde başlıca perinatal problemler, kanı pompalayan fetüste konjestif kalp yetersizliği, maternal hidramniyos, ikizden ikize transfüzyon sendromu, distosi, uterus rüptürü ve preterm doğumdan oluşur (3). Kanı pompalayan fetüs yapısal olarak normaldir, ancak intrauterin kardiyak yetersizlik nedeniyle, özellikle tedavi edilmemiş ve akardiyak fetüs ağırlığı, kanı pompalayan fetüsün yarısını geçen olgularda perinatal mortalite riski %50-70'dir. Akardiyak ikizin prenatal tanısı ultrasonografi ile 1. trimester sonunda mümkündür (4). Günümüzde bu gibi olgularda çeşitli invazif metodlarla in utero fetal tedavi yapılabilmektedir (5).

Tekli gebeliklerde ilk trimesterde umbilikal kordon kistinin %3 oranında görüldüğü ileri sürülürken, çoğul gebeliklerde prevalansı tam olarak bilinmemektedir. Umbilikal kordon kisti saptanan olguların %20'sinden fazlasında kromozomal veya yapısal defekt tespit edildiği bildirilmiştir. Umbilikal kordon kisti tanısı, dikkatli bir incelemede ultrasonografi ile birinci trimesterde kolaylıkla konulabilmektedir (6,7).

OLGU

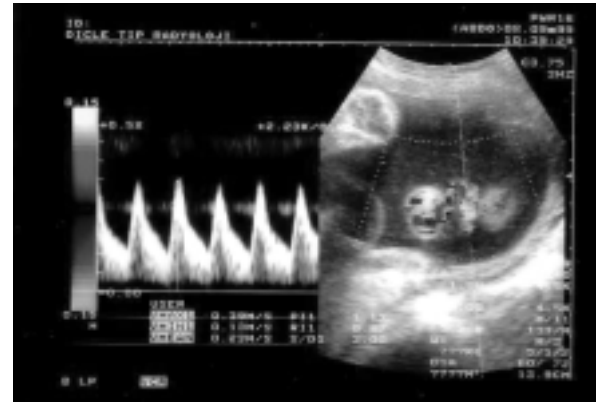
Onsekiz yaşında, primigravid olgunun, özgeçmişinde ve soy geçmişinde bir özellik yoktu. Gebeliğin erken döneminde ikiz gebelik olarak tanımlanmış, ancak düzenli antenatal takibi yapılmamıştı. Üçüncü trimester başında anomali saptanmış ve "anomalili ikiz eşi" olarak kliniğimize refere edilmişti. Olgu son adet tarihini bilmiyordu. Yaptığımız ilk ultrasonografik incelemede, monokoryonik-monoamniyotik ikiz gebelikte birlikte normal amniyon sıvısı belirlendi. Normal fetüs erkek cinsiyette olup, ultrasonografi ölçümleri 29 ± 2 gebelik haftası ile uyumlu ve tahmini ağırlık 1250 ± 180 g idi. Ayrıca, $120 \times 80 \times 60$ mm boyutlarında, içinde yoğun damar ve kemik ekojenliğinde dokular bulunan, hiç bir uzvu ve organı seçilemeyen amorf oluşum izlendi (Resim 1). Doppler ultrasonografi incelemesinde; amorf oluşumun kalbinin olmadığı, yoğun damar yapısı içerdiği, kan dolaşımının bulunduğu, bu dolaşımın normal fetüs tarafından sağlandığı saptandı. Normal fetüsün umbilikal arter Doppler ölçüm değerleri ile akardiyak oluşumun arteriyel ölçüm değerleri birbirinin benzeri idi (Tablo 1) (Resim 2-3). Ultrasonografide ayrıca, bir kenarı hangi fetüse ait olduğu ayırt edilemeyen kordon ile ilişkili $84 \times 64 \times 62$ mm boyutlarında kistik bir kitle izlendi (Resim 4). Bu kistin dış yüzeyi düzgün, iç yüzeyi ise kordon ile ilişkili kenarında düzensiz, diğer kısımlarında ise düzenliydi. Karyotipleme önerisi aile tarafından geri çevrildi. Olgunun iki hafta sonraki incelemesinde kist izlenemedi ve bulunduğu yerde düzensiz yapıda dokular ve amniyon sıvısında daha önce olmayan yoğun parti-



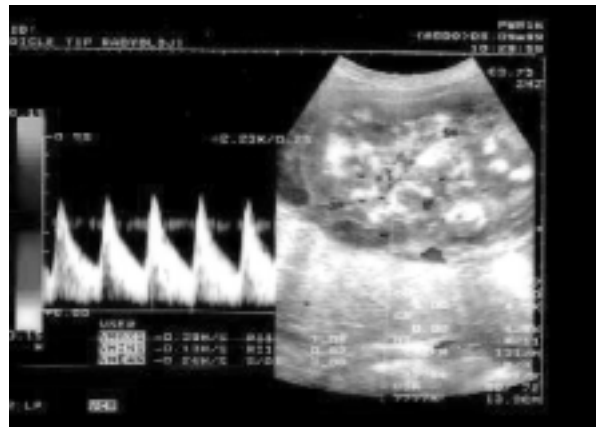
Resim 1. Doğum travmasına bağlı parçalanmış akardiyak ikiz ile rüptüre olmuş kordon kistinin kalıntıları izlenmektedir.

Tablo 1: Normal Fetüsün Umbilikal Arteri ile Akardiyak Fetüsün Arteri Renkli Doppler Ultrasonografi Değerlerinin Karşılaştırılması

Doppler	Normal fetüs	Akardiyak fetüs
PI	1.13	1.08
RI	0.87	0.67
S/D	3.00	3.00



Resim 2. Normal fetüsün umbilikal arteriyel kan akımının Doppler ultrasonografideki görünümü.



Resim 3. Akardiyak ikizdeki ekojenite, arteriyel kan akım ölçümlerinin Doppler ultrasonografideki görünümü.

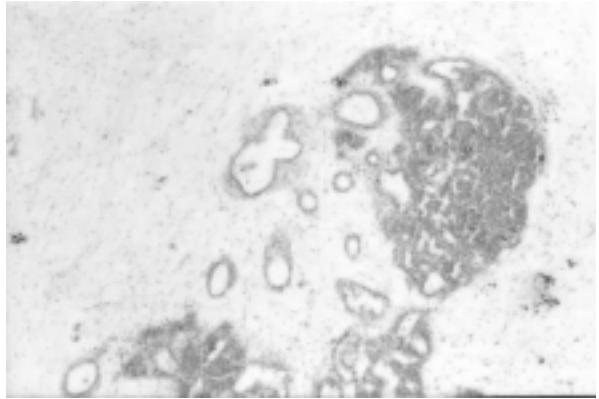


Resim 4. Umbilikal kordon kistinin rüptür olmadan önceki ultrasonografik görünümü.

küller izlendi. Spontan kist rüptürünün olduğu düşünüldü, fetus ile ilgili dolaşım anormallliği saptanmaması üzerine takibe devam edildi. Olgu iki hafta daha izlendi, normal fetüste asimetrik tipte büyüme kısıtlanması belirlendi. Baş ile ilgili ölçümler büyümeyi normal sürdürdüğü halde, abdomen ve femur ölçümleri 10. persantilin altında kaldı. Normal fetüsün asimetrik gelişme göstermesi, kistin rüptüre olması ve amniyon sıvısında yoğun partiküllerin oluşması, ailenin normal fetüsü kaybetme kaygısı ve doğum isteği ısrarı üzerine, akciğer matürasyonunu desteklemek amacıyla maternal kortikosteroid uygulaması sonrası oksitosin indüksiyonu ile normal vaginal yolla 1400 g, 41 cm, 6/7 Apgar'lı bir erkek bebek doğurtuldu. Doğumda amniyon sıvısının hemorajik olduğu izlendi. Ayrıca spontan doğmayan ve elle müdahale sonucu harice alınan yaklaşık 100x70x50 mm ölçülerinde, 450g ağırlığında, dış yüzeyi düzgün, yumuşak, doğum travmasına bağlı kısmen parçalanmış, iki arter bir veni bulanan 25 cm uzunluğunda umbilikal kordonlu amorf ikiz eşi doğurtuldu. Placenta 220x150x55 mm ölçülerinde, 550 g ağırlığında ve morfolojik olarak normal izlendi. Normal kordon 40 cm uzunluğunda olup, iki arter ve bir ven içeriyordu. Her iki fetüsün kordonları, plasental inserasyon yerinde birbiriyle anastomoz yapmıştı. Plasental insersiyona yakın, akardiyak fetüsün umbilikal kordon duvarında, rüptüre olmuş kiste ait, ekimotik ve nekrotik zar kalıntıları izlendi. Normal fetüs prematür ve intrauterin gelişme kısıtlanması nedenleriyle yenidoğan bölümünde izleme alındı (Resim 5). Genel durumunun iyiye gitmesi ve başka bir sorunun saptanmaması üzerine postpartum altıncı gün şifa ile evine gönderildi. Postpartum mikroskopik incelemede plasentada patoloji saptanmadı, amorf fetüste ise immatür dokular, kalsifik alanlar ve yoğun damarlı yapılar tespit edildi (Resim 6).



Resim 5. Normal fetus, placenta, amorf fetus ile birlikte rüptüre umbilikal kordon kisti görülmektedir.



Resim 6. Akardiyak fetüsün mikroskopik görünümü. Mezenkimal immatür dokular ve damarlar izlenmektedir (HEEx100).

TARTIŞMA

Akardiyak fetus, organları ayırt edilemeyen şekilsiz, bir doku kitlesinden oluşur. Teratomdan farklı, umbilikal kordon ile bağlantısının olmasıdır. Akardiyak fetus monozygotik ikizlerde %1, monozygotik üçüzlerde 30'da bir oranında saptanırken etyolojisi çok iyi bilinmemektedir (1,2). Bunu açıklamak için iki teori ileri sürülmüştür: Birine göre etkilenen fetüste kalp hiç gelişmez ve damarları normal fetus damarları ile anastomoz yaparak beslenir. İkincisine göre ise, akardiyak ikiz normal olarak gelişirken kardiyak dejenerasyon başlar ve beraberinde çok sayıda anomali meydana gelir. Akardiyak ikizler morfolojik anomalilerine göre çeşitli kategorilere ayrılırlar (8) (Tablo 2).

Akardiyak ikizin kan dolaşımı normal fetus tarafından sağlanır ve normal fetüsten daha küçük, eşit ya da daha iri olabilir. Akardiyak ikizlerde, kanı pompalayan fetüste konjestif kalp yetersizliği, maternal hidramniyos, ikizden ikize transfüzyon sendromu, distosi, uterus rüptürü ve preterm doğum gibi perinatal komplikasyonlar oluşabilir. Bu komplikasyonlar sıklıkla 22-26. gebelik haftalarında görülür. Normal fetus, normal strüktürel yapıya sahiptir, ancak ikizden ikize transfüzyon olasılığı nedeniyle risk altındadır. Anöploidi şansı akardi-

Tablo 2: Akardiyak İkizlerin Morfolojik Sınıflaması

Tip	Tanım
Akardiyak amorfus	İnsan şeklinde olmayan.
Akardiyak anseps	Kısmi baş gelişimi, kusurlu yüz, vücut ve ekstremiteler vardır.
Akardiyak asefalus	Baş yok, ekstremiteler var veya yok, organlar rudimenterdir.
Akardiyak akormus	Baş var, gövde yok, umbilikal kord başa bağlı veya baş doğrudan plasentaya bağlıdır.

yak fetüste yüksek iken, normal fetüste nadirdir. Perinatal mortalite riski %50-75 olup, en sık nedeni konjestif kalp yetersizliğidir (5). İkizden ikize transfüzyonu önlemek için çeşitli invazif metodlarla in utero fetal tedavi yapılabilmektedir. Ancak cerrahi işlemlere bağlı fetal mortalite %13.6 olarak bildirilmiştir.

Umbilikal kordon kistinin prevalansı çoğul gebeliklerde bilinmemektedir, çoğunlukla omfalosel ile birlikte görülür. Tekli gebeliklerde prevalansı kesin olarak bilinmemekle beraber, bir çalışmada ilk trimesterde %3 olarak verilmiştir ve bunların %20'sinden fazlasında kromozom anomalileri veya yapısal defektler saptanmıştır (6). Bir başka çalışmada ikinci ve üçüncü trimesterde ayrıntılı ultrasonografik incelemede umbilikal kordon kisti tespit edilen 23 olgunun 18'inde letal kromozom anomalisi ve/veya konjenital malformasyonlar bildirilmiştir (7). En sık trizomi 18 olmak üzere diğer trizomilerle birlikte görülebilir. Bir çalışmada, dokuz olgunun dördünde, diğer bir çalışmada 13 olgunun beşinde trizomi 18 görüldüğü bildirilmiştir (10,11). Umbilikal kordon kisti tanısı, ultrasonografi ile 7-13. haftalarda kolaylıkla konulabilmektedir (6).

Akardiyak fetüslerde, kalp ya hiç yok ya da rudimenterdir, kan pompalama görevini normal fetüs yapmaktadır. Akardiyak ikiz gebelikte, akardiyak fetüsün büyüklüğü değişebilir, ne kadar büyük olursa, normal fetüs için o kadar fazla tehdit oluşur. Dolaşımı normal fetüs tarafından sağlandığı için, gebeliğin ileri evrelerinde fetal kalp yetersizliğine neden olarak normal fetüsün mortalitesini %50-75 oranında artırır (5). Olay ikizden ikize transfüzyon sendromu gibidir. Son zamanlarda normal fetüsü korumak için intrauterin girişimlerle umbilikal kordon ligasyonu yapılarak ters perfüzyon önlenilmektedir (11).

Olgumuzda, normal fetüsten ayrı olarak bulunan, tamamen şekilsiz, kalp yapısı olmayan, damar yapısı ve kan dolaşımı olan, dolaşımı normal fetüs tarafından sağlanan ve kemik ekojenitesinde dokular bulunduran oluşum, bize akardiyak fetüs olabileceğini düşündürdü. Ayrıca umbilikal kordon kisti de vardı. Kordon kisti ile birlikte akardiyak ikiz olgusuna medline literatüründe rastlayamadık, ancak bu anomalilerin kısmen birlikte görüldüğü tekil olguları gördük.

Umbilikal kordon kisti olan olgularda karyotipi normal olsa bile spontan kist rüptürü sonucu fetüs kaybedilebilir. Olgumuzda da umbilikal kordondaki kistin spontan rüptüre olması, amorf ikizin varlığı ve fetal gelişiminin yavaşlaması prognoz hakkında olumsuzluk yaratabileceğinden, mevcut durum aile ile görüşüldü ve doğumun gerçekleştirilmesine karar verildi. Doğumda hemorajik amniyon sıvısını izlememiz bize, spontan kist rüptüründen sonra, amniyon sıvısının yoğun partiküllü görünümünün kanamaya bağlı olduğunu düşündürdü.

Umbilikal kordon kisti olan olgularda kromozomal anomali riski yüksektir. Erken prenatal tanı araçlarından en önemlisi ultrasonografidir. Gebeliğin birinci ve ikinci trimesterinde umbilikal kordon kisti saptanan olgulara karyotip analizi önerilmelidir. Medikal yaklaşım konusunda aileye bilgi verildikten sonra birlikte karar verilmelidir. Bize oldukça geç refere edilen olguda, karyotip analizi için invazif girişim aile tarafından kabul edilmedi. Bu konuda post partum dönemde de herhangi bir inceleme yapmamıza aile rıza göstermedi. Doğumdan sonraki 21. ayda, doğan bebeğin sağlıklı olduğu tarafımızdan öğrenildi.

Akardiyak ikiz ile kordon kistinin birlikteliğine literatürde rastlayamadık. Nadir görülen bir olgu olması nedeniyle sunmayı uygun gördük. Olgumuzda olduğu gibi umbilikal kordon kistinin spontan rüptürü akut fetal komplikasyona neden olmamış ancak kan kaybı nedeni ile fetal gelişimi kısıtladığı düşünülmüştür.

KAYNAKLAR

1. Pezzati M, Cianciulli D, Danesi Giovanni. Acardiac twins: Two case reports. J Perinat Med 1997; 25: 119-24
2. van Groeninghen JC, Franssen AM, Willemsen WN, Nijhuis JG, Puts JJ. An acardiac acephalic monster. Eur J Obstet Gynecol Reprod Biol. 1985; 19: 317-25
3. Moore TR, Gale S, Benirschke K: Perinatal outcome of forty-nine pregnancies complicated by acardiac twinning. Am J Obstet Gynecol 1990; 163: 907-12
4. Uygur D, Boynueğri R, Önderoğlu L, Durukan T. Akardiac asefalik ikizde antenatal tanı. Perinatoloji Dergisi 2000; 8:50-2
5. Quintero RA, Reich H, Puder KS, Bardicef M, Evans MI, Cotton DB, Romero R. Brief report: umbilical-cord ligation of an acardiac twin by fetoscopy at 19 weeks of gestation. New Engl J Med 1994; 330: 469-71
6. Ross JA, Jurkovic D, Zosmer N, Jauniaux E, Hackett E, Nicolaides KH. Umbilical cord cysts in early pregnancy. Obstet Gynecol 1997; 89: 442-5
7. Smith GN, Walker M, Johnston S, Ash K. The sonographic finding of persistent umbilical cord cystic masses is associated with lethal aneuploidy and/or congenital anomalies. Prenat Diagn 1996; 16: 1141-7
8. Cardwell MS: The acardiac twin. A case report. J Reprod Med 1988; 33: 320-2
9. Chen CP, Jan SW, Liu FF, Chiang S, Huang SH, Sheu JC, Wang KG, Lan CC. Prenatal diagnosis of omphalocele associated with umbilical cord cyst. Acta Obstet Gynecol Scand 1995; 74: 832-5
10. Sepulveda W, Gutierrez J, Sanchez J, Be C, Schnapp C. Pseudocyst of the umbilical cord: prenatal sonographic appearance and clinical significance. Obstet Gynecol 1999; 93: 377-81
11. McCurdy CM Jr, Childers JM, Seeds JW. Ligation of the umbilical cord of an acardiac-acephalus twin with an endoscopic intrauterine technique. Obstet Gynecol. 1993; 82: 708-11