



Bir diprosopus monosefalus tetroftalmus olgusu ve literatürün gözden geçirilmesi

Muhammet Erdal Sak¹, Abdulkadir Turgut¹, Sibel Sak², Hidayet Vural¹, Ahmet Yalınkaya¹

¹Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi Kadın Hastalıkları ve Doğum Anabilim Dalı, Diyarbakır

²Diyarbakır Kadın-Doğum ve Çocuk Hastalıkları Hastanesi Kadın Hastalıkları ve Doğum Bölümü, Diyarbakır

Özet

Amaç: Bu makalede yapışık ikizin nadir bir varyantı olan çift yüz veya diprosopus olgusunu sunmak ve tartışmak amaçlanmıştır.

Olgu: Yirmi dört yaşında gravidası 3 yaşayanı 2, özgeçmiş ve soygeçmişinde özellik bulunmayan hasta 21. gebelik haftasında hidrocefali ön tanısıyla dış merkezden kliniğimize refere edildi. Yapılan obstetrik ultrasonografi değerlendirilmesinde intrauterin 21 hafta ile uyumlu, tek baş, iki yüz, dört göz, tek gövde, iki kol ve bacak, hidrocefalisi bulunan fetüs tespit edildi.

Sonuç: Prenatal takibin yaygınlaşması ile diprosopus gibi yapışık ikiz olgularının erken dönemde tespit edilmesi, sosyal, ekonomik ve etik açıdan önemli olup, ebeveynlerin erken haftalarda karar vermesini sağlayacaktır.

Anahtar sözcükler: Diprosopus, monosefalus, tetroftalmus.

A diprosopus monocephalus tetraphthalmos: a case report and review of literature

Objective: The aim of this paper was to present and discuss a case of double-face or diprosopus of a rare variant of conjoined twins.

Case: A 24-year-old patient at 21 weeks of gestation having gravida 3, 2 living children and no significant family history was referred to our clinic with the diagnosis of hydrocephaly. Intrauterine assessment of the obstetric ultrasonography showed the fetus with one head, two faces, one body, two arms and legs, a single, unified spinal cord and vertebral column compatible with 21 weeks of gestation.

Conclusion: With the spread of prenatal follow-up, early detection of cases with conjoined twins, such as diprosopus, is essential in terms of social, economic and ethical aspects, and it will enable parents to decide at early weeks.

Key words: Diprosopus, monocephalus, tetraphthalmos.

Giriş

Yapışık ikizler nadir ve ilginç bir fenomen olup, kranyofasial duplikasyon veya diprosopus; iki yüz, tek baş, tek bedenden oluşan, rapor edilen insidansı 180.000-15 milyon doğumda bir görülen yapışık ikiz tiplerinden biridir.^[1] Yapışık ikizlerde yüksek mortalite hızı vardır. Yaklaşık %40'ı abortusla sonlanır. Olguların 1/3'ü ise 24 saatten daha kısa sürede ölürlür.^[2,3] Etyolojisi kesin olarak bilinmemekle beraber çift nazal yapıdan, çift yüz, dört göz (tetroftalmus) ve tek başa (diprosopus monocephalus) kadar geniş bir spektrumda seyredir.^[4]

Bilinen en eski diprosopus olgusu ilk olarak 16. yüzyılda Ambroise Pare'in eserlerinde belirtilmiştir. Tek

beden, normal ekstremitelere sahip çoğu diprosopus olgusu, komplet duplikasyon olup santral sinir sisteminde ağır defektlere sahiptir. Buna karşın inkomplet diprosopus olguları (maksilla, mandibula ve oral kavitenin duplikasyonu) normal santral sistemine sahiptirler.^[5] Sunduğumuz olguda 21. gebelik haftasında tanı almış diprosopus olgusunun, prenatal tanısı ve yönetimi literatür eşliğinde değerlendirilecektir.

Olgu Sunumu

24 yaşında gravidası 3 yaşayanı 2, özgeçmiş ve soygeçmişinde özellik bulunmayan hasta 21. gebelik haftasında hidrocefali ön tanısıyla dış merkezden kliniğimi-

Yazışma adresi: Dr. Muhammet Erdal Sak, Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi, Kadın Hastalıkları ve Doğum Anabilim Dalı, Diyarbakır.
e-posta: drmesak@yahoo.com

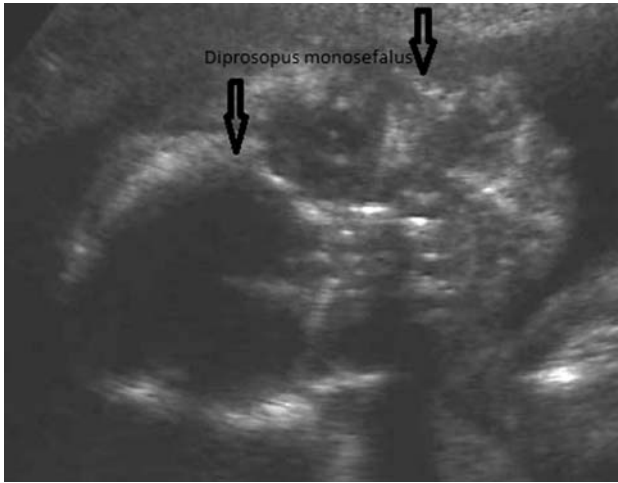
Geliş tarihi: Eylül 16, 2012; **Kabul tarihi:** Nisan 25, 2013

Bu yazının çevrimiçi İngilizce sürümü:
www.perinataljournal.com/20130212008
doi:10.2399/prn.13.0212008
Karekod (Quick Response) Code:

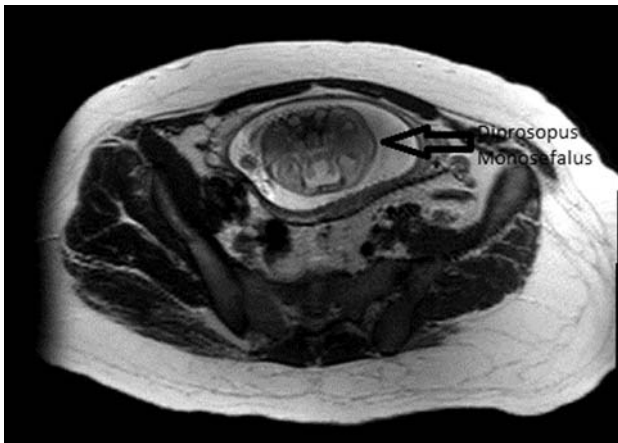


ze refere edildi. Son adet tarihine göre 21 haftalık gebeliği bulunan hastanın yapılan obstetrik ultrasonografi (Voluson 730 PRO, General Electric, Fairfield, Connecticut, ABD) değerlendirilmesinde intrauterin 21 hafta ile uyumlu, tek baş, iki yüz, dört göz (Şekil 1), tek gövde, iki kol ve bacak ve hidrosefalisi bulunan fetüs tespit edildi. Yapılan manyetik rezonans görüntüleme ile bulgular teyit edildi (Şekil 2 ve 3).

Transvers ve longitudinal kesitlerde fetüsün tek kalbi, tek midesi ve tek mesanesi, tek plasentası ve tek umbilikal kordu olduğu saptandı. Hasta ve eşi gebeliğin durumu konusunda bilgilendirildi. Olgu kliniğimiz etik kurulunda görüşüldü. Hasta ve eşinin yazılı onam ver-



Şekil 1. Çift yüz, tek başlı ultrasonografik görünüm.



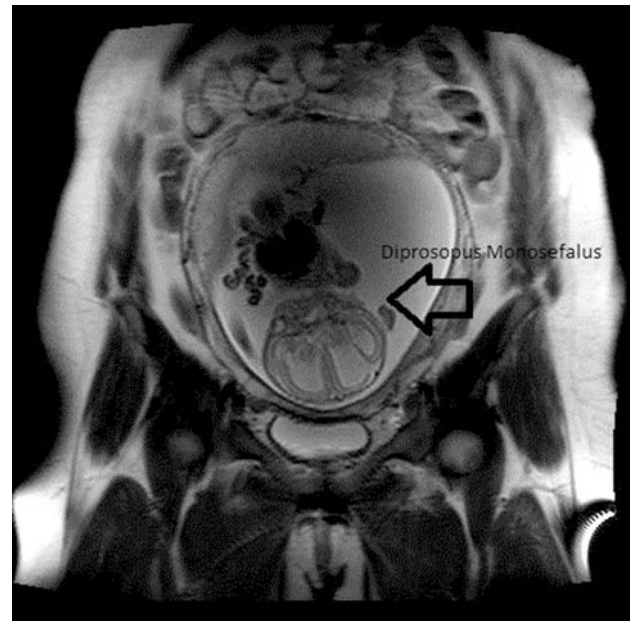
Şekil 2. Çift yüz tek baş MR görüntüsü.

meleri sonrası terminasyon kararı alındı. Terminasyon sonrası makroskopik incelemede fetüsün tek baş, iki yüz, tek gövde, iki kol ve bacağına sahip olduğu izlendi (Şekil 4). Postpartum ebeveynler fetüs üzerinde incelemeye onay vermediler.

Tartışma

Yapışık ikiz 1/50.000-1/100.000 oranlarında görülebilen oldukça nadir bir konjenital anomali-dir.^[6] Sunduğumuz olgu yapışık ikizlerin nadir bir varyantı olan kraniofasyal duplikasyon veya diprosopus olgusu-ydu. Yapışık ikizler ırk, heredite, doğum sayısı veya akrabalıktan bağımsızdır.^[7] Yapışık ikiz etyolojisi tam olarak bilinmemekle birlikte iki teori öne sürülmektedir; ilk teoriye göre monovular embriyo konsepsiyonunun 13-15. günlerinde inkomplet olarak bölünmektedir. Füzyon teorisinde ise monovular iki embriyonik disk arasında sekonder birleşme olmaktadır.^[8]

Değişik paterndeki birleşimler kıyaslandığında santral yerleşimli yapışık ikizler daha sık görülür.^[9] Yapışık ikizlerde tüm organ sistemlerini içerebilen geniş bir spektrum içerisinde karmaşık sorunlar izlenmekle birlikte en ciddi anomaliler yapışma bölgesinde izlenir. Diprosopus yüz yapılarının tam duplikasyonunu gösterir. Santral sinir sistemi, kardiyak, gastrointestinal, solu-



Şekil 3. Çift yüz tek baş MR görüntüsü.



Şekil 4. Diprosopus monosefalus. [Bu şekil, derginin www.perinataldergi.com adresindeki çevrimiçi sürümünde renkli görülebilir.]

num sistemi anomalilerin yanı sıra yarı damak ve dudak anomalileri de yüksek oranda eşlik eder. Olgumuzda hidrosefali mevcut idi. Genellikle olgumuzda olduğu gibi dişi cinsiyet baskındır.^[10] Bu olguların kromozomal analiz sonuçları genellikle normaldir. Olgumuzda aile onamı olmadığından kromozom analizi yapamadık.

Diprosopusun embriyonun nörolasyonundaki bir hata sonucu oluştuğuna inanılmaktadır. Notokord embriyonun eksenini tanımlar ve nörolasyonu indükler. Çevre nöral krest hücreleri yüz, ağız bölgesi ve farengeal arkin mezenkimal bağ dokusunu oluşturur.^[10] Nörolasyondaki bir kusur nöral tüpün kapanmasında başarısızlığa neden olur.^[11] Santral sinir sistemi anomalileri sıklıkla eşlik etmektedir.^[12] Bizim olgumuzda nöral tüp defekti olarak hidrosefali izlendi.

Diprosopuslu olguların prenatal tanısı ilk trimesterde bildirilmiştir. Maternal alfa fetoprotein düzeyleri bazı vakalarda yüksek bulunmuştur. Sadece kranyoşizli bir olguda düşük fetoproteinden bahsedilmiştir.^[13,14] Prenatal sonografik bulgu olarak polihidramniyoz normal ikizlere göre yapışık ikizlerde daha sık gözlenmesine karşın bizim olgumuzda amniyon mayi normal idi. İlginç olarak Onuf ultrason öncesi muayene ile aşırı miktarda amniyon mayiden bahsetmiştir.^[15] Diğer sonografik bulgular olarak düzensiz kranyum, vertebranın genişlemesi, kalp şeklinde veya iki eşit parça şeklindeki kafa sayılabilir.^[13] Fasiyal duplikasyon sonografik olarak net gösterilmiştir.

Rapor edilen tüm diprosopuslu olgularda santral sinir sistemi anomalileri tespit edilmiştir. Olgumuzda prenatal olarak hidrosefali ve çift yüz tespit edildi. Yapışık ikizler ilk trimesterde ultrasonografik olarak kolaylıkla tanınabilir. Ultrasonografide tek bir yolk sak kesesi ve iki fetüs izleniyor ise ya da monoamniyotik ikiz izleniyor ise yapışık ikiz olma olasılığı unutulmalıdır. Diprosopus gibi birleşmenin ileri olduğu olgular daha ileri haftalarda tanınabilirler.

Sonuç

Sonuç olarak diprosopus yapışık ikiz türlerinden biri olup sıklıkla santral sinir sistemi anomalileri eşlik etmektedir. Bölgemizde prenatal takibin yetersiz olması nedeni ile bu tür olguların tanı alması ileri gebelik haftalarında olmaktadır. Prenatal takibin yaygınlaşması ile diprosopus gibi yapışık ikiz olgularının erken dönemde tespit edilmesi, sosyal, ekonomik ve etik açıdan önemli olması nedeni ile ebeveynlerin erken haftalarda karar verme şansı sağlayacaktır.

Çıkar Çakışması: Çıkar çakışması bulunmadığı belirtilmiştir.

Kaynaklar

1. D'Armiento M, Falletti J, Maruotti GM, Martinelli P. Diprosopus conjoined twins: radiologic, autopic, and histologic study of a case. *Fetal Pediatr Pathol* 2010;29:431-8.

2. Sen C, Celik E, Vural A, Kepkek K. Antenatal diagnosis and prognosis of conjoined twins--a case report. *J Perinat Med* 2003;31:427-30.
3. Baldwin VJ. Pathology of multiple pregnancy. In: Wigglesworth JS, editors. *Textbook of fetal and perinatal pathology*. Vol 1. Oxford: Blackwell Scientific Publications; 1991. p. 221-62.
4. Suhil A. C, Bakshi J, Naseer A. C, Omar K, Roomi Y. Imaging findings in diprosopus tetraophthalmos. A case report. *Fetal Pediatr Pathol* 2010;29:431-8.
5. Carles D, Weichhold W, Alberti EM, Léger F, Pigeau F, Horovitz J. Diprosopus revisited in light of the recognized role of neural crest cells in facial development. *J Craniofac Genet Dev Biol* 1995;15:90-7.
6. Spitz L, Kiely EM. Conjoined twins. *JAMA* 2003;289:1307-10.
7. Spencer R. Anatomic description of conjoined twins: a plea for standardized terminology. *J Pediatr Surg* 1996;31:941-4.
8. Altaş S, Çetinkaya K, Delibaş İ, Taştekin A, Kadanalı S. Bir disefalus parapagus birleşik ikiz olgusu ve literatürün gözden geçirilmesi. *TJOD Dergisi* 2010;7:55-60.
9. Mariona FG. Anomalies specific to multiple gestations. In: Chervenak FA, Isaacson Gc, Campbell S, editors. *Ultrasound in obstetrics and gynecology*. Vol 2. Boston, MA: Little Brown and Co.; 1993. p. 1051-63.
10. Erler A, Koyuncu F, Kurt S, Demir N, Kolday K, Turan E, et al. Yapışık ikizler. *Perinatoloji Dergisi* 1996;4:110-2.
11. Moore KL. *The developing human: clinically oriented embryology*. 4th ed. Philadelphia: W.B. Saunders Company; 1988. p. 53-9.
12. Changaris DG, McGavern MH. Craniofacial duplication (diprosopus). *Arch Pathol Lab Med* 1976;100:392-39.
13. Fontanarosa M, Bagnoli G, Ciolini P, Spinelli G, Curiel P. First trimester sonographic diagnosis of diprosopus twins with craniorachischisis. *J Clin Ultrasound* 1992;20:69-71.
14. Okazaki JR, Wilson JL, Holmes SM, Vandermark LL. Diprosopus: diagnosis in utero. *AJR Am J Roentgenol* 1987;149:147-8.
15. Onuf B. A case of double formation of the face with craniorhachi-schisis involving the whole vertebral column. *Med Rec* 1895;48: 401-4.