

## Akardiyak İkizin Konservatif Yönetimi: Olgu Sunumu

Remzi ATILGAN<sup>a1</sup>, Mehmet Reşat ÖZERCAN<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Elazığ Medicalpark Hastanesi, Kadın Hastalıkları ve Doğum, Elazığ, Türkiye

<sup>2</sup>Fırat Üniversitesi Tıp Fakültesi, Patoloji Anabilim Dalı, Elazığ, Türkiye

### ÖZET

Akardiyak ikiz gebelik monokoryonik ikiz gebeliklerin % 1 inde ortaya çıkan nadir bir malformasyondur. Akardiyak ikizlik, sıklıkla anormal plasental vasküler anastomozların sonucu ortaya çıkar. Bu durum daima alıcı ikiz için ölümcüldür ve pompa ikiz için yüksek mortalite oranı taşır. Pompa ikiz tipik şekilde yapısal olarak normaldir, fakat gebelik süresince kardiyomegali, perikardiyal ve plevral efüzyon, asit ve polihidramnios ile birlikte kalp yetmezliği gelişebilir. Akardiyak ikiz gebeliklerin optimal yönetimi tartışmalıdır. Tedavinin cerrahi amacı pompa ikize zarar vermeden akardiyak ikize olan kan akımını kesmektir. Biz onaltıncı gebelik haftasında tanı konulan konservatif gözlem ile başarılı neonatal sonuçları olan akardiyak asefalik monokoryonik ikiz olgusu sunduk. Kötü prognostik faktörlerin olmadığı durumlarda konservatif yönetim daha iyi bir strateji olabilir.

**Anahtar Sözcükler:** Akardiyak ikiz, Akardius, İkiz gebelik

### ABSTRACT

#### Conservative Management of Acardiac Twins: A Case Report

Acardiac twin is a seldom malformation monocorionic pregnancies with prevalence of 1%. Acardiac twin usually occurs due to abnormal placental vascular anastomosis. This anomaly is always lethal for recipient and has high mortality for pump twin. Pump twin is structurally normal but heart failure may develop with cardiomegaly, pericardial and pleural effusion, ascites and polyhydramnios during pregnancy. The optimal management of acardiac twin is controversial. The aim of the surgery is to cut the blood flow to acardiac twin without harming the pump twin. We presented an acardiac ancephalic monocorionic twin case that is diagnosed at 16th weeks of pregnancy and successful neonatal result with conservative approach. Conservative approaches may be better in the absence of poor prognostic factors.

**Key words:** Acardiac twin, Acardius, Twin pregnancy

Akardiyak ikiz gebelik, 35.000 gebelikte bir görülürken, monokoryonik çoğul gebeliklerin ise %1'inden azında görülür (1). Akardiyak ikizlik, genellikle normal "pompa" perfüze eden ikiz ve bir anormal "perfüze edilen" arterio-arteriyel anastomozlar yoluyla alıcı kardeş ikiz ile karakterize nadir görülen bir malformasyondur. Bu hemodinamik durum, twin reversed arterial perfusion (TRAP) sequence olarak bilinir. TRAP sekansı, perfüze edilen fetus üzerine hipoksik etki yapabilir. Sefalik pol, retrograd distal perfüzyondan en şiddetli olarak etkilenen kısımdır. Alıcı ikizde kalbin total veya parsiyel agenezisi görülebilir ayrıca bir veya daha fazla anatomik yapının yokluğu da söz konusu olabilir (2). İki fetus arasında mevcut olan anormal anastomozlar, hemodinamik açıdan olumsuz etkilenmiş olan alıcı fetusta revers kan akımı ile sonuçlanır. Bu durum ise, kalbin ve diğer organların atrofisine yol açar (3).

Akardiyak ikizlik, alıcı ikizde TRAP sekansı ters akımla, plasental damarlar arasında yaygın anastomozlarla sonuçlanan nadir bir malformasyondur.

Özellikle sefalik polde sebep olan hipoksi, akardiya asefali ve vücudun üst kısımlarında anomalilere sebep olur. Pompa ikiz konjestif kalp yetmezliği ve prematüriteden dolayı oldukça yüksek oranda risk altındadır. Bu olgularda mortalite oranı pompa ikiz için % 50- % 70 arasında rapor edilmiştir (1).

Erken gebelik döneminde akardiyak fetusun tanısında güçlükler olabilir. Klasik olarak bu vakalarda, doppler ultrasonografi bulguları, kardiyak hareketlerin yokluğu, revers veya anormal umbilikal kord kan akımı, tam olarak tanımlanamayan baş ve gövde ve anormal üst ekstremitelerin tespit edilmesi ile tanı konulabilir (1).

Biz bu yazımızda, 16. haftada tanısı konulan ve konservatif yönetim uygulanan bir akardiyak ikiz gebelik olgusunu sunduk.

### OLGU SUNUMU

Yirmi yedi yaşında nullipar gebe. Gebeliği esnasında herhangi bir teratojene maruz kalmamış. Sigara içmiyor. Kocasının teyzesinin çocuğunda da akardiyak ikiz gebelik varmış. Kliniğimize 16. haftada rutin obstetrik

kontrol için başvurdu. Biyometrik ölçümleri 17 hafta ile uyumlu herhangi bir anomali tespit edilmeyen normal bir erkek fetus ve aynı amniyon kesesi içerisinde yine 17 hafta ile uyumlu, pelvis kemikleri, femur, tibia, ayaklar, ayak parmakları ve erkek cinsiyet organı tespit edilebilen akardiyak ikiz eşi tespit edildi. Amniyon sıvı miktarı yeterli idi. Bunun üzerine akardiyak ikiz gebelik tanısı konularak ileri merkeze gönderildi. Amniyosentez sonucu normaldi. 21. haftada pompa ikiz 21 hafta ile uyumlu tespit edilirken akardiyak ikizin femur boyu 19 hafta 5 gün ile uyumlu idi (Resim 1). Perinatoloji kliniğinde bulgularımız teyid edildi ve konservatif takip önerildi. 27. haftada pompa ikiz 28 hafta ile uyumlu iken akardiyak ikiz femur boyu 21 hafta ile uyumlu idi. 32. haftadan itibaren haftalık ultrasonografi, nonstres test, biyofizik profil, amniyon mayi kontrolü ve dopler incelemesi yapıldı. Takipler esnasında herhangi bir patoloji tespit edilmedi. 39. haftada pompa ikiz 39 hafta 5 gün ile uyumlu iken akardiyak ikiz 23 hafta 3 gün ile uyumlu idi. 3500 gr 51 cm sağlıklı erkek bebek ile 100 gr akardiyak ikiz eşi doğurtuldu. Akardiyak ikiz eş, şekilsiz uyluk ve bacak, 5 tane parmak olan ayak ve rudimenter penisten ibaretti (Resim 2 ve Resim 3).



**Resim 1.** Kardiyak fetusun ultrasonografik görüntüsü



**Resim 2.** Akardiyak fetusun doğum sonrası röntgenogramı



**Resim 3.** Akardiyak fetusun doğum sonrası görünümü

### TARTIŞMA

Akardiyak ikiz tipik olarak yaygın ödemlidir ve özellikle vücudun üst kısımlarında ve ekstremitelerde gelişim anomalileri mevcuttur. Kalp yoktur veya rudimenterdir. Başın büyümesi durmuştur ve ya yetersizdir. Bu tip ikizlik, akardiyus asefalus olarak tanımlanır. Başın parsiyel olarak gelişmesiyle birlikte tanımlanabilir ekstremiteler mevcut olduğunda, akardiyus myelesefalus, herhangi tanımlanabilir bir yapının yokluğunda ise alıcı ikiz, akardiyus amorfus olarak tanımlanır (4). Pompa ikiz tipik şekilde yapısal olarak normaldir. Fakat kalp yetmezliği gelişebilir ve gebelik boyunca, kardiyomegali, hepatosplenomegali ve plevral efüzyon, asit ve polihidramniyos ortaya çıkabilir. Eğer iki amniyon varsa, pompa ikizle birlikte polihidramniyos, akardiyak ikizde ise oligohidramniyos görülür (5). Kalp yetmezliği, polihidramniyos ve preterm doğum pompa ikizin perinatal mortalite riskini artırır. Bu durum özellikle akardiyak ikizin ağırlığının pompa ikizin beklenen ağırlığının % 50' sinden daha fazla olduğu zaman ortaya çıkmaktadır (6).

Alıcı ikizde ciddi anomaliler ve anensefali olabilir. Üst ekstremiteler ve boyun bölgesi kalınlaşır. Üst ekstremiteler bazen yoktur. Club feet ve ayakların yokluğu sıklıkla görülmektedir. Ekstremiteler hareketleri akardiyak fetusta bazen izlenebilir, fakat bu hareketler pompa ikiz tarafından da oluşturulabilir. Akardiyak fetusların yaklaşık yarısı iki damarlı korda sahiptir (6). Bizim olgumuzda umbilikal kordda iki arter bir ven vardı.

Pompa ikiz için kötü prognostik faktörler; akardiyak ikizin pompa ikize olan ağırlık oranının % 70' in üzerinde olması, konjestif kalp yetmezliği ve pompa ikizde polihidramniyosun varlığıdır (1). TRAP yönetiminde öncelikle % 9 oranında görülen kromozom anomalilerinin dışlanması gerekmektedir (7). Akardiyak ikiz gebeliğin optimal yönetimi, olgunun nadir görülmesinden ve farklı varyasyonlarda ortaya çıkmasından dolayı tartışmalıdır. Tedavide amaç, pompa ikizin kurtarılmasıdır. Pompa ikizin fetal, neonatal

mortalite oranı yüksektir. Bundan dolayı akardiyak ikizi devre dışı bırakmaya yönelik invaziv yöntemler seçilmektedir (8). Birçok yazar tarafından uygulanan yöntem, akardiyak ikize olan kan akımının kesilmesidir. Bu yöntemler; endoskopik umbilikal kord ligasyonu (9), umbilikal kordun alkol ile sklerozu (10) Ultrasonografi eşliğinde umbilikal kord ve aortanın termo-koagülasyonu (11) ve umbilikal kordun bipolar koagülasyonudur (12).

Quintero ve ark. (13) TRAP sekanslı 65 olguyu değerlendirmişlerdir. Bunlardan 51 hastaya umbilikal kord oklüzyonu yapılmıştır. Cerrahi işlem yapılanlar için perinatal yaşam, umbilikal kord oklüzyonu yapılanlarda % 64.7'ye karşılık, umbilikal kord oklüzyonu yapılmadan cerrahi işlem yapılanlarda % 42.9 olduğunu göstermişlerdir. Cerrahi yaklaşım ve cerrahi teknik olgunun klinik durumuna göre yapılmalıdır. Cerrahi işlem, tercihen TRAP sekans fetusunun kesesi içerisine uygulanır ve ayrılan membranın parçalanmamasına dikkat edilmelidir.

Sullivan ve ark. (14) tarafından akardiyak ikizin yönetiminde konservatif yaklaşım şekli tanımlanmıştır.

## KAYNAKLAR

- Moore TR, Gale S, Benirschke K. Perinatal outcome of forty-nine pregnancies complicated by acardiac twinning. *Am J Obstet Gynecol* 1990; 163: 907-12.
- Izquierdo L, Smith J, Gilson G, et al. Twin, acardiac, acephalus. *Fetus* 1991; 1: 3-19.
- Marciniak B, Leszczynska-Gorzela M, Szymula D, Oleszczuk J. Twin pregnancy complicated by twin reversed arterial perfusion syndrome. *Gynecol Pol* 2000; 71: 1391-5.
- Cunningham FG, Grant NF, Leveno KJ, Gilstrap LC III, Hauth JC, Wenstrom KD. *Williams obstetrics*. 21st ed. New York: McGraw-Hill, 2001.
- Pinet C, Colau JC, Delezoide AL, Menez F. Acardiac twins. *J Gynecol Obstet Biol Reprod (Paris)* 1994; 23: 85-92.
- Smith AM. Abnormalities of twin pregnancies. In: Twining P, McHugo JM, Pilling DW, editors. *Textbook of fetal abnormalities*. London: Churchill Livingstone; 2000: 404-5.
- Van Allen MI, Smith SW, Shepard TH. Twin reversed arterial perfusion (TRAP) sequence: a study of 14 twin pregnancies with acardius. *Semin Perinatol* 1983; 7: 285-6.
- Robie GF, Payne GG Jr, Morgan MA. Selective delivery of an acardiac, acephalic twin. *N Engl J Med* 1989; 320: 512-3.
- 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.
- Sepulveda W, Bower S, Hassan J, Fisk NM. Ablation of acardiac twin by alcohol injection into the intra-abdominal umbilical artery. *Obstet Gynecol* 1995; 86: 680-1.
- 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.
- Deprest JA, Audibert F, Schoubroeck DV, Hecher K, Mahieu-Caputo D. Bipolar coagulation of the umbilical cord in complicated monochorionic twin pregnancy. *Am J Obstet Gynecol* 2000; 182: 340-5.
- Quintero RA, Chmait RH, Murakoshi T, et al. Surgical management of twin reversed arterial perfusion sequence. *Am J Obstet Gynecol* 2006; 194: 982-91.
- Sullivan AE, Varner MW, Ball RH, Jackson M, Silver RM. The management of acardiac twin: A conservative approach. *Am J Obstet Gynecol* 2003; 189: 1310-3.
- Ginsberg NA, Applebaum M, Rabin SA, et al. Term birth after midtrimester hysterotomy and selective delivery of an acardiac twin. *Am J Obstet Gynecol* 1992; 167: 33-7.
- Porreco RP, Barton SM, Haverkamp AD. Occlusion of umbilical artery in acardiac, acephalic twin. *Lancet* 1991; 337: 326-7.

Gönderilme Tarihi: 01.10.2011