

Torakopagus Yapışık İkizlerin Antenatal Tanısı: Olgu Sunumu**Antenatal Diagnosis of Thoracopagus Conjoined Twins: A Case Report**Salih Burçin KAVAK¹, Ebru ÇELİK KAVAK¹, Melike BAŞPINAR¹, Behzat CAN¹, Özgür ARAT¹, Selçuk KAPLAN¹, Ahmet KILIÇARSLAN²¹ Fırat Üniversitesi Tıp Fakültesi Kadın Hastalıkları ve Doğum A.B.D., Elazığ, Türkiye² Fırat Üniversitesi Tıp Fakültesi Patoloji A.B.D., Elazığ, Türkiye**ÖZ**

Yapışık ikiz gebelik, monozigotik ikiz gebeliğin kompleks bir formudur. Prevalansı, 50.000 ile 100.000 canlı doğumda bir izlenir. En sık rastlanan şekli Torakopagus olarak adlandırılan, ventral birleşmenin olduğu ve kalbi içeren tipidir. Erken prenatal tanı ve değerlendirme yapılması, ailenin bilgilendirilmesi ve gebeliğin akıbeti konusunda karar vermesine olanak sağlar. Bu yazıda oldukça nadir görülen ve tek bir kalbe sahip Torakopagus olgusunu sunuyoruz.

Anahtar Kelimeler: Torakopagus yapışık ikiz gebeliği, antenatal tanı, ultrasonografi

ABSTRACT

Conjoined twins are complex complication of monozygotic twinning. Prevalence has been previously estimated to be 1 in 50,000 to 1 in 100,000 live births. The more common types of conjoined twins include the thoracopagus type, where the fusion is ventral, and involves the heart. Early prenatal diagnosis and assessment may provide a window of opportunity to counsel the family for their informed decision on the pregnancy. We presented an extremely rare case of thoracopagus with single heart.

Keywords: Thoracopagus conjoined twins, antenatal diagnosis, ultrasonography

Giriş

Yapışık ikiz gebelik, oldukça ilgi çekici konjenital malformasyonlardan biridir. Tarih boyunca görüldüğü yerlerde ilgi uyandırmış ve tedavi yöntemleri sürekli tartışılmıştır. Yapışık ikizler 50.000 ile 100.000 canlı doğumda bir izlenir ve tüm ikiz gebelikler içerisinde 650 ile 900'de bir oranında karşılaşırlar (1). Monozigot ikizler içerisindeki sıklığı ise % 1'dir (2). Bu malformasyonun patogenezi net olmayıp, monozigotik ikiz gebeliklerin embriyonik dönemin 15-17. günlerinde tek bir zigotun, ayrılma kusurundan (fizyon teorisi) kaynaklandığı düşünülmüştür (3). Ancak bu düşünce tüm yapışık ikiz gebelik türlerini açıklayamaz ve yapışık ikiz gebeliklerin son yıllarda iki ayrı mono-ovuluar embriyonik diskin sekonder olarak tekrar bir araya geldiği birleşme (füzyon teorisi) ile oluştuğu kabul görmeye başlamıştır (4).

Yapışık ikizler Spencer ve arkadaşları tarafından sınıflanmış olup, yapışıklığa uğrayan en belirgin bölgeye göre isimlendirilir. Yapışık bölge ventral, dorsal ya da lateral grupta olabilir. Ventral grupta 4 tip vardır. Sefalopagus (baş), torakopagus (göğüs), ompalopagus (umblikus) ve iskiopagus (kalça). Dorsal grup 3 tipi barındırır. Piyopagus (sakrum), raşipagus (omurga) ve kraniopagus (kranyum). Lateral grup ise parapagus (lateral) yapışık ikizleri tanımlar (5).

Yapışık ikiz gebelikler dışı fetuslarda 3 kat daha fazla olup, sadece %18'i canlı doğup yaşamını ilerleyen yıllarda sürdürür (6). En sık Torakopagus tipi

görülmeyle birlikte, paylaşılan kardiyak oluşumlar nedeniyle tedavisi en zor olan grup da bu gruptur (7).

Günümüzde gelişmiş ultrasonografi cihazlarının kullanılması, tanıyı 1. trimesterde mümkün hale getirmiştir. Ayrıca 2. trimesterin başından itibaren yapılan ayrıntılı ultrasonografi de paylaşılan organlar ortaya konabilir. Şüpheli olgularda manyetik rezonans görüntüleme de faydalı bilgiler verir (8). Tanı sonrasında aileye sunulabilecek çeşitli alternatifler bulunur. Bunlar arasında gebeliğin sonlandırılması, seçici fetosid ya da postpartum cerrahi ayırma işlemi bulunur. Bu nedenle tanı konulan olgularda ayrıntılı perinatal muayene tedaviyi yönlendirmektedir.

Bu yazıda antenatal dönemde tanı koyduğumuz, nadir görülen ve verilen danışmanlık sonrası ailenin isteği ile termine edilen bir torakopagus olgusunu sunuyoruz.

Olgu Sunumu

26 yaşında, 3. gebeliği olan olgu dış merkezden yapışık ikiz gebelik ön tanısıyla sevk edildi. Önceden bir abortusu ve bir sağlıklı yaşayarı bulunan olgunun son adet tarihine göre 16 haftalık gebeliği mevcuttu. Özgeçmişinde özellik yoktu ve eşi ile akrabalığı da bulunmuyordu. Yapılan detaylı ultrasonografik değerlendirmede tek amniyon kesesi içerisinde, posterior yerleşimli tek plasenta izlenen (monokoryonik monoamniyotik) ikiz gebelik olgusu tespit

Yazışma Adresi/ Correspondence Address:
Salih Burçin Kavak
Fırat Üniversitesi Tıp Fakültesi Kadın Hastalıkları ve Doğum
A.B.D., Elazığ, Türkiye
Tel/Phone: 0424 233 35 55
E-mail: burcinkavak@gmail.com

Geliş Tarihi: 16/08/2015

Kabul Tarihi: 01/11/2016

edildi. Fetüsler göğüs bölgesinden yapışık olup, iki fetusun ortak kalbe sahip olduğu tespit edildi (**Resim 1-2**) .

Resim 1: Tek bir ortak kalp içeren yapışık ikizlerin torakal seviyedeki aksiyel görünümü.



Resim 2: Yapışık ikizlerin aynı seviyede izlenen fetal baş görünümüleri.



Mevcut bulgularla Torakopagus ikiz gebeliği tanısı konuldu. Aile bilgilendirildi. Ortak kalp varlığı nedeniyle terminasyon seçeneği üzerinde düşünmelerini söyleyip ayrıldılar. Yaklaşık 3 hafta sonra terminasyon isteği ile tekrar başvurdular. Gebelik terminasyonu sonrası toplamda 223 gram ve plasental ağırlıkları 193 gram olan erkek fetüsler incelenmek üzere patolojiye gönderildi. Patoloji raporunda tek kalp varlığı, diğer organ ve ekstremitelerin ise çift olduğu tespit edildi. (**Resim 3**).

Resim 3: Fetüslerin abortus sonrası görünümüleri.



Tartışma

Yapışık ikiz gebelikler tanımlanırken, yapışık olan bölgeye göre isimlendirilir. "Pagus" kelimesi yunanca bir kelime olup "fikse" ya da "yapışık" anlamına gelir. Buna göre Torakopagus "göğüsten yapışık olan ikiz gebeliği" tanımlar. Yapışık ikiz gebelik oldukça nadir bir malformasyondur. Ancak en sık görülen tipi, olguların %40'ını oluşturan Torakopagus'dur (5). Torakopagus olguları tedavi açısından en riskli grubu oluşturmaktadır. Çünkü bunlarda genellikle ortak tek bir kalp vardır ve bu durum Torakopagusların başarılı ayrılma işlemine izin vermez, bu nedenle erken tanısı en önemli olan gurubu oluşturur.

Yapışık ikiz gebeliklerde, her iki fetus çeşitli anomaliler açısından artmış riske sahiptir. Bu anomaliler içerisinde prognozu belirleyen en önemli anomali türü kalbe ait olanlardır. Son yıllardaki literatür bilgileri arttıkça yapışık ikiz gebelik olgularında izlenen kalp anomalileri 4 kategoriye ayrılarak incelenmeye başlanmıştır (9). Bunlar;

Grup A: Ayrı kalp, ayrı perikard

Grup B: Ayrı kalp, birleşik perikard

Grup C: Birleşik atriyum, ayrı ventriküller

Grup D: Atriyal ve Ventriküler Füzyon (tüm torakopaguslar)

Bu nedenle tüm yapışık ikiz gebeliklerin prenatal dönemde erken tespiti ve ekokardiyografi uygulaması yapılması önemlidir (10).

Yapışık ikiz gebeliklerin prenatal tanısında dikkat edilecek bazı noktalar vardır. Tek amnion zarı ve tek plasenta görünümü (monokoryonik monoamniotik), kordonda 3'den fazla damarın izlenmesi, 1. trimester ultrasonografik incelemede fetal kısmın bifid görünümü ("V" veya "Y" şekilli fetal kısım varlığı), her iki fetusun baş ve gövdelerinin aynı seviyede görülmesi, fetüslerin birbirlerine göre sürekli sabit pozisyonda olması, tek bir kalp varlığı ve ekstremitelerin olağan dışı yakınlığı, tanı açısından uyarıcı olması gereken bulgulardır (11,12).

Bizim olgumuzda her iki fetusun baş ve gövdesi bakılan ultrasonografi boyunca sürekli aynı seviyede idi, fetüsler ayrı ayrı hareket etmeyip sıçrama tarzı hareketler yapıyorlardı ve tek bir kalp izlenmişti. Ayrıca sık görülenin aksine fetüsler erkek idi. Aile önce terminasyonu kabul etmedi, ancak daha sonra işlemi kabul etti ve fetüsleri incelenmek üzere patolojiye yolladı. Patoloji raporu tek bir kalp olduğunu doğruladı. Bunun dışında bir gros anomali tespit edilmemişti.

Günümüzde bu nadir antitenin tedavisi fetüslerin cerrahi ile ayrılması prensibine dayanır. Ancak işlem cerrahi ve anestezi pek çok zorluğa sahiptir. Torakopagus olguları %90 kardiyak anomaliler içerir ve özellikle paylaşılan myokard nedeniyle cerrahi ayrılma işlemi olumsuz olmaktadır (13). Kardiyak varyasyon gösteren bazı Torakopagus olgularında başarılı cerrahi girişim tanımlansa da, bu durum tek kalp içeren olgular için geçerli görünmemektedir (14).

Özellikle kardiyak ve serebral füzyon bulunan fetüslerde doğum sonrası başarılı ayrılma ihtimali düşük olduğundan, elektif terminasyon seçeneği önerilir (1). Gebeliğin devamını tercih eden olgularda akciğer matürasyonu sonrası elektif sezaryen önerilir. Doğumdan sonra cerrahi ayırma işlemi yapılır ya da ayrılma işlemi yapılamayacaksa konservatif bakım desteği uygulanır (15). İkiz eşlerinden birisi ölürse ya da birinde diğerinin hayatını tehdit edecek tıbbi bir durum olursa, ayırma işlemi acil olarak yapılır. Ancak elektif ayırma işlemi

daha yüksek hayatta kalma oranlarına sahiptir (16).

Tüm bu zorluklar nedeniyle erken prenatal tanı konulması ve fetal ekokardiyografiyi de içeren tam bir değerlendirme yapılması halen önemini korumaktadır.

Kaynaklar

1. Spitz L, Kiely EM, Conjoined twins. JAMA. 2003;289:1307–1310.
2. Spitz L. Conjoined twins. Prenat Diagn 2005;25:814-819.
3. Opitz J, Blastogenesis and the “primary field” in human development. Birth Defects Orig Artic Ser.1993;29:3–37.
4. Spencer R, Theoretical and analytical embryology of conjoined twins. Part I: Embryogenesis. Clinical Anat.2000;13:36–53.
5. Spencer R, Anatomic description of conjoined twins: a plea for standardized terminology. J Pediatr Surg.1996;31:941–4.
6. Rode H, Fieggen AG, Brown RA, Cywes S, Davies MR, Four decades of conjoined twins at Red Cross Children’s Hospital – lessons learned. S Afr Med J 2006;96:931–40.
7. Tannuri AC, Batatinha JA, Velhote MC, Tannuri U, Conjoined twins: twenty years’ experience at a reference center in Brazil. Clinics (Sao Paulo). 2013;68:371-7.
8. Chen CP, Hsu CY, Su JW, et al. Conjoined twins detected in the first trimester: a review. Taiwan J Obstet Gynecol 2011;50(4):424-31.
9. O’Neill JA, Jr, Holcomb GW, 3rd, Schnauffer L, Templeton JM, Jr, Bishop HC, Surgical experience with thirteen conjoined twins. Ann Surg. 1988;208:299–312.
10. Andrews RE, McMahan CJ, Yates RW, Cullen S, de Leval MR, Echocardiographic assessment of conjoined twins. Heart. 2006;92:382–7.
11. Rumack CM, Wilson SR, Charboneau JW, Levine D, Editör: Özbek SS. Tanısal Ultrasonografi, USA: Elsevier;. 2013. Sayfa: 1158-1162.
12. Cuillier F, Dillon KC, Grochal F, Scemama JM, Gervais T, Conjoined twins: what ultrasound may add to management. J Prenat Med. 2012;6:4-6.
13. Leachman RD, Latson JR, Kohler CM, Cardiovascular evaluation of conjoined twins. Birth Defects 1967;352–62.62
14. Kato T, Yoshino H, Hebiguchi T, Koyama K, Experience with treatment of three pairs of conjoined twins. Am J Perinatol. 1997;14:25–30.
15. Mackenzie TC, Crombleholme TM, Johnson MP, Schnauffer L, Flake AW, The natural history of prenatally diagnosed conjoined twins. J Pediatr Surg. 2002;37:303-9.
16. Spitz L, Kiely E, Success rate for surgery of conjoined twins. Lancet. 2000;356:1765.