

“Twin Reversed Arterial Perfusion” Sekansı

Twin Reversed Arterial Perfusion Sequence: Case Report

Dr. H. Gürsoy PALA,^a
Dr. Adnan KEKLİK,^b
Dr. Tunç CANDAN,^c
Dr. Murat ERMETE,^d
Dr. Namık DEMİR^a

^aKadın Hastalıkları ve Doğum AD,
Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi,

^b3. Kadın Doğum Kliniği,

^cPatoloji Bölümü,
İzmir Atatürk Eğitim ve

Araştırma Hastanesi,

^dKadın Hastalıkları ve Doğum Kliniği,
İzmir Kent Hastanesi, İZMİR

Geliş Tarihi/Received: 06.10.2008

Kabul Tarihi/Accepted: 20.10.2008

Bu olgu sunumu, 14-19 Mayıs 2008 tarihleri arasında Antalya’da düzenlenen 6. Ulusal Jinekoloji ve Obstetrik Kongresi’nde yazılı bildiri (poster) olarak sunulmuştur.

Yazışma Adresi/Correspondence:

Dr. H. Gürsoy PALA

Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi,

Kadın Hastalıkları ve Doğum AD,

İZMİR

gursoypala@yahoo.com

ÖZET [Twin Reversed Arterial Perfusion (TRAP)]-İkizde Ters Dönmüş Arteriyel Perfüzyon sekansı, sadece monokoryonik monozygotik ikiz gebeliklerde görülen kötü prognozlu bir sendromdur. Otuz beş bin doğumda, 100 monozygotik ikizde 1 görülme insidansı mevcuttur. TRAP sekansında multipl anomalilere sahip, kalbi gelişmemiş “nonviable” bir fetus ile bu fetusu plasentadaki vasküler anastomozlar yoluyla besleyen pompa fetusun varlığı söz konusudur. Multipl anomalili ikizde gövde ve ekstremiteler hareketlerinin varlığına rağmen kalbin ultrasonografi (USG) ile gösterilememesi ve plasentadaki vasküler anastomozların Doppler USG ile ortaya konması ile antenatal dönemde tanı konabilir. Akardiyak ikiz için mortalite %100 iken, pompa ikiz mortalitesi %50 civarındadır. Mortalite kalp yetmezliğine bazen de polihidramniosun neden olduğu erken doğum ve prematüriteye bağlı olabilir. Antenatal takipleri farklı merkezlerde yapılan 34. gebelik haftasında tanısı konan TRAP sekansı olgusunu sunarak, bu olgulardaki tanı yöntemleri, klinik prezentasyonlar ve yönetim seçeneklerini tartışmayı amaçladık.

Anahtar Kelimeler: Monozygotik ikizler, ikiz hastalıkları, fetofetal transfüzyon

ABSTRACT Twin Reversed Arterial Perfusion (TRAP) sequence is a syndrome, seen in just monochorionic monozygotic twin pregnancies with poor prognosis. Incidence is one in 35.000 births and one in 100 monozygotic twin pregnancies. It is characterized with a non-viable recipient fetus exhibiting lethal anomalies including acardia and a pump fetus supplying blood by vascular communications in the placenta. It could be diagnosed in antenatal period despite movement of body and extremities with no detection of heart by ultrasound of twin with multiple anomalies and detection of vascular anastomosis in the placenta by Doppler USG. Mortality rate of acardiac twin is 100%. Also pump twin has the mortality rate of 50%. Mortality is usually due to heart failure or premature labor caused by polyhydramnios of pump fetus. We present a TRAP sequence case with 34 weeks’ of gestation followed by different centers and diagnosed in late antenatal period. Diagnose methods, clinical presentation and management options were discussed in this cases.

Key Words: Twins, monozygotik; diseases in twins; fetofetal transfusion

Türkiye Klinikleri J Gynecol Obst 2008;18(6):408-12

“İkizde ters dönmüş arteriyel perfüzyon [twin reversed arterial perfusion (TRAP)]” sadece monokoryonik ikiz gebeliklerde görülen kötü prognoza sahip bir sendromdur. “Akardiyak monster, akardiyak asefalus, akardiyus, psödokardiyak anomali” olarak da adlandırılır.¹ İnsidansı tüm doğumlar içinde 1/35.000, monokoryonik ikiz gebeliklerde ise 1/100 dür.² Bu ikizler monokoryonik ve monozygotiktir.³ TRAP sekansında multipl anomalilere sahip, kalbi gelişmemiş “nonviable” bir fetus ile bu fetusu plasentadaki vasküler anastomozlar yoluyla besleyen pompa fetusun

varlığı söz konusudur ve monokoryonik ikizler arasında umbilikal ven-ven, arter-arter ile kord veya plasental anastomozların olmasıyla koinsidental olarak gelişir.⁴ Multipl anomalilere sahip ikizde gövde ve ekstremiteler hareketlerinin olmasına rağmen kalbin ultrasonografi (USG) ile gösterilememesi ve plasentadaki vasküler anastomozların ve umbilikal arterdeki tersine akımın Doppler USG ile ortaya konması ile doğum öncesinde tanı konabilir.⁵ Normal ikiz, pompa ikiz olarak bilinir ve anomalili ikizi perfüze eder. İkizler arası anastomozlar normal dolaşımı bozar ve oluşan tersine dolaşım, morfogenezini duraksatır ve akardiyak ikiz oluşumuna neden olur. Tanımlanan vasküler anomaliler ile vücudun alt kısmının oksijenizasyonunun iyi olması gövdenin alt kısımları ve alt ekstremitelerin iyi gelişmesine, üst kısımda amorfogenezise kadar uzanan anomalilere yol açar.⁶ Kafa holoprozensefali veya küçük, ya da hiç yoktur. Servikal vertebralar, üst ekstremiteler yok veya hipoplastiktir. Akciğerler ve abdominal organlar malforme, hipoplastik ya da oluşmamış olabilir.

Değişik tipte akardiyak ikizler söz konusudur:

1. Akardiyak asefalus: En yaygın görülen tiptir, kranium yokluğu ile karakterizedir, üst ekstremiteler yoktur, sıklıkla intratorasik ve intraabdominal organlar rudimenterdir.

2. Akardiyak anseps: Bu olgularda baş ve beyin kısmen gelişir. Vücut ve ekstremiteler de gelişebilir.

3. Akardiyak amorföz: Burada ikiz amorf kitle görünümünde olup organlar seçilememektedir.

4. Akardiyak akormus: Bu olgularda baş vardır. Başın umbilikal kord veya plasenta ile direkt bağlantısı vardır.

Akardiyak ikiz için mortalite %100'dür. Pompa ikizin mortalitesi %50 civarındadır. Pompa ikiz için genellikle mortalite kalp yetmezliğine, bazen de polihidramniosun neden olduğu erken doğum ve prematüriteye bağlı olabilir.²

Akardiyak fetusta yönetim seçenekleri; gebelik haftasına göre değişmekle birlikte; elektif terminasyon, gözlem [seri non-stres testler (NST), USG, ekokardiyografi ile] ve indometasin, dijitali-

zasyon ve tokoliz gibi semptomatik cerrahi olmayan müdahalelerin yanı sıra uygun vakalarda invaziv cerrahi müdahaleleri de içerir. Histerotomi ile akardiyak ikizin selektif doğumu veya umbilikal kordonun ligasyonu; alkol platin halkalar veya trombojenik halkalar ile USG veya endoskopi eşliğinde umbilikal kordon selektif embolizasyonu; yine umbilikal kordon lazer ablasyonu gibi invaziv girişimlerle de çoğu olguda başarılı sonuçlar alınmıştır.

Burada antenatal takipleri farklı merkezlerde yapılan ve tanısı ileri gebelik haftalarına kadar atlanan bir TRAP sekans olgusunu sunarak, tanı ve yönetim seçeneklerini tartışmayı amaçladık.

OLGU SUNUMU

Antenatal takipleri farklı merkezlerde yapılan 26 yaşında gravida 1, partum 0 olan olgu 34. gebelik haftasında kliniğimize başvurdu. Daha önce tekil ve sağlıklı gebeliği olduğu söylenen hastada, tarafımızca yapılan detaylı USG'de ikiz eşinden birinde polihidramnios hariç gebelik haftasıyla uyumlu biyometrik ölçümler ve normal bulgular ile fetal kardiyak aktivite saptanırken, diğer fetusta gastroşizisli gövde alt yarısı ve alt ekstremiteler seçildi. Gövde üst yarısı, göğüs, baş, kalp ve üst ekstremiteler izlenmedi. İkiz gebelik monokoryonik diamniyotik olarak gözlemlendi. Bulgular TRAP sekansı ile uyumlu olarak değerlendirildi. Aileye gebeliğin prognozu ve tedavi seçenekleri hakkında bilgi verildi. Aile ile birlikte gebeliğin 36. haftaya kadar gebeliğin devamı kararı verildi. Hastaya herhangi bir müdahale yapılmadan, 36. gebelik haftasında sezaryenle 2650 gr canlı ve sağlıklı kız bebek ile 750 gr ağırlığında, 22 cm uzunluğunda multipl fetal anomalie sahip fetus doğurtuldu. Genetik inceleme için anomalili fetustan cilt biyopsisi alındı. İnceleme sonucunda genetik anomali saptanmadı (46, XX). Anomalili fetus, plasenta ve ekleri otopsiye gönderildi. Yapılan otopside makroskopik olarak; baş ve kolları olmayan, gastroşizisli, her iki ayağında sindaktili olan sırt makat uzunluğu 13 cm, sırt-topuk uzunluğu 22 cm olan, dış genital organları hiperplazik ve farklılaşmamış üzerinde 60 x 0.5 cm boyutlarında göbek kordonu ile plasentaya bağlı anomalili 750 g ağırlığında fetus izlendi (Resim 1).

Fetus açıldığında kolumna vertebralisle beraber kalın cilt altı yağ dokusu altında fibromiksoid stroma içerisinde visseral organlardan sadece böbrekler ve kısmi bağırsaklar izlendi (Resim 2). Fetusa 25 x 14 x 4 cm boyutlarında, 140 g ağırlığında diamniotik monokoryonik plasenta ve plasenta üzerinde bu göbek kordonundan ayrı, anomalili olmayan bebeğe giden 50 x 1 cm boyutlarında ikinci bir kordon izlendi. Plasentada büyük damarların anastomoz yaptığı, parankimin olağan olduğu görüldü (Resim 3). Mikroskopik olarak da her iki göbek kordonunda iki arter bir ven izlenirken, plasental zarlar ve villus yapılarının olağan histolojide olduğu gözlemlendi.

SONUÇ-TARTIŞMA

TRAP sekans, ikizden ikize transfüzyon sendromu (TTTS)'nin görüldüğü monozigotik multipl gebeliklerdeki en ciddi komplikasyondur. Etiyolojisi tam olarak bilinmemekle birlikte en çok kabul gören teori olan "vasküler ters perfüzyon hipotezi" ile açıklanmaktadır. Erken embriyonik dönemde plasentadaki büyük vasküler anastomozlara bağlı organogenez kusurundan kaynaklanmaktadır.⁷ İki vasküler dolaşım arasında oluşan dengede; arteriyel basınç birinde diğerine oranla daha çok yükseldiğinde, birinde oluşan tersine dolaşım ikincil hasara yol açarak morfogenezin duraklamasına neden olur. Perfüze olan ikizde kan dolaşımını tek umbilikal ven ile gelip yine tek umbilikal arter ile çıkmaktadır. Akardiyak ikiz bu anastomozlar so-



RESİM 1: Akardiyak fetusta gastroşizis, sindaktili ve diğer morfolojik özellikler ile plasental anastomozlar.



RESİM 2: Akardiyak fetusta iç organlardan sadece böbrekler ve bağırsaklar.



RESİM 2: Plasental anastomozlar ve umbilikal kord damar yapıları.

nucunda gebelik boyunca yaşamını devam ettirir. Ancak, pompa ikizden gelen hipoksik kullanılmış kan akardiyak fetusun arterlerinde ters yönde akar ve bu şekilde fetusun bazı normal dokuları rezorpsiyona uğrar. Kaudal kısımları bu kanı öncelikle kullandığı için kranial kısımlarında rezorpsiyon daha fazla oluşur.⁸ Baş gelişmemekle birlikte, rudimenter yapılar olabilir ve kalp ya gelişmemiş, ya da rudimenterdir. Torasik organlar bulunmayabilir. Tipik olarak ödemli bir vücut, bacaklar, inkomplet vertebralar ve abdominal organlar bulunur. Poli-hidramnios çoğunlukla anomalilere eşlik eder. USG ile ilk trimesterde tanı konabilir. USG ile kardiyak aktivitesinin olmayışı, amorf görünümde, kötü gelişmiş gövde ile ekstremiteler dikkati çeker ve mis-sed abortus ile karışabilir.⁹

Akardiyak ikizin yaşam şansı yoktur. Pompa ikizin mortalite ve morbiditesinin asıl nedeni, akardiyak fetusun dolaşım yüküne bağlı olarak gelişen kalp yetmezliğidir. Yine artmış idrar üretimi, polihidramnios neden olarak erken doğum ve prematüriteye neden olur. Pompa ikiz hidrops ve yüksek debili konjestif kalp yetmezliği riski altındadır.

Bir çalışmada, altı olguda akardiyak fetusun ağırlığının pompa ikize oranı %50-142 arasında değişmiştir. Yazarlar kalp yetmezliği, polihidramnios ve ağırlık oranının %50'den fazla olmasının pompa ikiz için prognostik faktörler olduğunu belirtmiştir.¹⁰ Olgumuzda polihidramnios olmasına rağmen, ağırlık oranı %28 olarak belirlendi. Ayrıca, pompa fetusta kalp yetmezliği bulgusuna rastlanmadı.

Bannykh ve ark.; nöronal migrasyon defektlerinin normal genetik zeminde, beyin perfüzyonundaki kısıtlama nedeni ile olduğunu belirtmişlerdir.¹¹ Spencer da bu olguların kızlarda daha sık görülmesi ve kromozomal anomali saptanabilmesi üzerine; bazı vakaların genetik kusurlu embryolardan gelişen defektif fetuslar olabileceğinin altını çizmiştir.¹² Bizim olgumuzda da anomali fetus kız olmasına rağmen yapılan genetik incelemede herhangi bir kromozom anomalisi saptanmadı.

Yaşayan pompa ikizler hakkında uzun dönem takip olmadığından, yönetim net değildir. USG eşliğinde perkütan intraabdominal damarların lazer koagülasyonu az invaziv ve etkili bir metot olarak önerilmiştir.¹³ Teknik olarak zor olan işlemin ancak akardiyak ikizin büyümeye devam edip pompa ikizi gestasyonda dekompanse etmeye başladığı zaman denenmesi gerektiğini vurgulamışlardır.¹⁴ Akardiyak ikizin umbilikal kordunun kısa, ince olması; tek umbilikal arterle venin yakınlığı nedeni ile umbilikal kordon hasarına bağlı olarak veya ablazif materyalin pompa ikizin dolaşımına karışması sonucu sağlıklı olan ikizin de kaybedilebileceği ne-

deni ile; akardiyak ikizin umbilikal korduna yönelik denemeleri zorlaştırmaktadır.

Tan ve Sepulveda'nın yaptığı literatür taramasında; minimal invaziv teknik uygulanan 74 akardiyak ikizi içeren 32 makale incelenmiş. Ortalama tedavi haftası 21 (14-28 hafta), doğum haftası 36 (19-42 hafta) olarak bulunmuş. On iki pompa ikizin ortalama yaşam oranı %76 olarak tespit edilmiş. İntrafetal ablasyon tekniklerinin (monopolar diatermi, alkol, interstisyel lazer, radyofrekans) kord oklüzyon tekniklerine (lazer koagülasyonu, embolizasyon, kord ligasyonu, monopolar diatermi, bipolar diatermi) göre düşük teknik hata oranı, daha geç doğum haftası, düşük erken doğum oranı ve daha yüksek klinik başarı ile ilgili olduğu belirtilmiştir.¹⁵ Özkan ve ark.nın yayınladıkları bir akardiyak ikiz olgusunda 16. ve 24. gebelik haftalarında iki kez intrafetal alkol uygulaması yapıp başarı sağlanmış fakat 27. gebelik haftasında olgu prematür membran rüptürü nedeni ile sezaryen kararı alınmıştır.¹⁶

Olgumuzda akardiyak fetus saptandıktan sonra diğer fetusun ayrıntılı anomali incelemesi yapıldı ve sağlıklı olduğu görülünce aile ile birlikte gebeliğin takibine karar verildi. Haftada bir USG, Doppler sonografi ve NST ile takibi yapıldı. Pompa ikizde kardiyak yetmezlik veya akardiyak ikizde aşırı büyüme kaydedilmediğinden invaziv işleme gerek duyulmadı. Doğru tedavi yönteminin seçilmesinde en önemli unsur, akardiyak ikizin erken tanısıdır. Antenatal dönemde tipik USG bulguları ile tanısı kolaylıkla konabilir, ancak olgumuzda olduğu gibi ileri gebelik haftalarına kadar tanı atlanabilir. Bunun için USG muayenesinde sadece fetusun ölçümlerine yoğunlaşmak yerine, mutlaka uterin kavite total olarak değerlendirilip tam bir pelvik değerlendirme yapılmalıdır. Bununla birlikte gerek tedaviyi belirlemek, gerekse kendi haline bırakıldığında mortalitesi yüksek olan bir gebeliğe zamanında müdahale etmek açısından erken tanının önemi açıktır.

KAYNAKLAR

1. Bonilla-Musoles F, Machado LE, Raga F, Osborne NG. Fetus acardius: two- and three-dimensional ultrasonographic diagnoses. *J Ultrasound Med* 2001;20:1117-27.
2. Van Allen MI, Smith DW, Shepard TH. Twin reversed arterial perfusion (TRAP) sequence: a study of 14 twin pregnancies with acardius. *Semin Perinatol* 1983;7:285-93.
3. Smith APM. Abnormalities of twin pregnancies. In: Twining P, Hugo J, Pilling P.W eds. *Textbook of Fetal Abnormalities*. 1st ed. London: Churchill Livingstone; 2000. p.404-5.
4. Koç A. Çoğul gebelikler. Bekaş S, Demir N, Koç A, Yüksel A editörler. *Obstetrik Maternal Fetal Tıp ve Perinatoloji*. 1. baskı. Ankara: MN Medikal & Nobel Tıp Kitabevleri; 2001. p.1127.
5. Hecher K, Ville Y, Nicolaides KH. Color Doppler ultrasonography in the identification of communicating vessels in twin-twin transfusion syndrome and acardiac twins. *J Ultrasound Med* 1995;14:37-40.
6. Ash K, Harman CR, Gritter H. TRAP sequence--successful outcome with indomethacin treatment. *Obstet Gynecol* 1990;76:960-2.
7. Benson CB, Doubilet PM. Ultrasound of multiple gestations. *Semin Roentgenol* 1991;26:50-62.
8. Langlotz H, Sauerbrei E, Murray S. Transvaginal Doppler sonographic diagnosis of an acardiac twin at 12 weeks gestation. *J Ultrasound Med* 1991;10:175-9.
9. Cameron AH. Pathology of multiple pregnancy. In Fox H, ed. *Haines and Taylor Obstetrical and Gynaecological Pathology*. 3rd edition. Edinburg: Churchill Livingstone; 1987. p.1005-6.
10. Chanoufi MB, Ben Temime R, Masmoudi A, Ounaissa K, Jebnoun S, Abid W, et al. Clinical and anatomic features of acardiac twins. *Med Princ Pract* 2004;13:375-9.
11. Bannykh GI, Benirschke K, Masliah E, Bannykh SI. Failure of prosencephalic unfolding and neuronal migration in acardia. *Acta Neuropathol* 2004;107:319-30.
12. Spencer R. Parasitic conjoined twins: external, internal (fetuses in fetu and teratomas), and detached (acardiacs). *Clin Anat* 2001;14:428-44.
13. Soothill P, Sohan K, Carroll S, Kyle P. Ultrasound-guided, intra-abdominal laser to treat acardiac pregnancies. *BJOG* 2002;109:352-4.
14. Sepulveda W, Hasbun J, Dezerega V, Devoto JC, Alcalde JL. Successful sonographically guided laser ablation of a large acardiac twin at 26 weeks' gestation. *J Ultrasound Med* 2004;23:1663-6.
15. Tan TY, Sepulveda W. Acardiac twin: a systematic review of minimally invasive treatment modalities. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2003;22:409-19.
16. Özkan S, Özeren S, Çorakçı A, Özkaya Ü, Göktaş M, Yücesoy İ. [Intrafetal Alcohol Injection in Twin Pregnancy Complicated with Acardius Acephalus: A Case Report] *Türkiye Klinikleri J Gynecol Obst* 2004;14:167-70.