

Omfalopaguslu Yapışık İkiz Olgusu

Omphalopagus Conjoined Twins

Dr. H. Levent KESKİN,^a
Dr. Işık ÜSTÜNER,^a
Dr. Serpil AYDOĞMUŞ,^a
Dr. Nilüfer AKGÜN,^a
Dr. Emine ÇELEN,^a
Dr. A. Filiz AVŞAR^a

^aKadın Hastalıkları ve Doğum Kliniği,
Atatürk Eğitim ve Araştırma Hastanesi,
ANKARA

Geliş Tarihi/Received: 26.03.2008
Kabul Tarihi/Accepted: 21.05.2008

Yazışma Adresi/Correspondence:
Dr. Işık ÜSTÜNER
Atatürk Eğitim ve Araştırma Hastanesi,
Kadın Hastalıkları ve Doğum Kliniği,
ANKARA
kustuner@hotmail.com

ÖZET Yapışık ikizlik nadir görülen, yüksek mortalite oranı ve ağır morbiditeyle seyreden bir anomalidir. Bu yazıda gebeliğin ikinci trimesterinde tespit edilmiş ve intrauterin eksitus nedeniyle sonlandırılan omfalopagus ile uyumlu yapışık ikiz olgusu sunularak, güncel literatür eşliğinde prenatal tanı, obstetrik yaklaşım ve doğum sonrası tedavi seçeneklerinin tartışılması amaçlanmıştır. Yapışık ikiz anomalisi oldukça nadir görülen bir monokoryonik monoamniyotik ikiz gebelik komplikasyonudur. Ultrasonografide monokoryonik monoamniyotik plasantasyon izlendiğinde yapışık ikizlikten şüphelenilmesi ve detaylı inceleme yapılması gerektiğini düşünmekteyiz.

Anahtar Kelimeler: Prenatal tanı; yapışık ikizler

ABSTRACT Conjoined twinning is a rare anomaly associated with a high mortality and morbidity rate. Herein we will discuss an omphalopagus conjoined twinning detected in the second trimester which was terminated due to intrauterine death with emphasis on the prenatal diagnosis, obstetric management and postnatal treatment options using the recent literature. Conjoined twinning is a very rare complication of monochorionic monoamniotic twins. Detailed and through examination should be initiated and conjoined twinning should be always suspected if monochorionic, monoamniotic placentation is detected in ultrasound examination.

Key Words: Prenatal diagnosis; twins, conjoined

Türkiye Klinikleri J Gynecol Obst 2008;18:250-253

Yapışık ikizlik nadir görülen, yüksek mortalite oranı ve ağır morbiditeyle seyreden bir fetal anomalidir. *Doğanın bu olağandışı kazası*¹ tarih boyunca insanları korkutmuş ve ilk çağlarda *Tanrı'ların gazabı* olarak nitelendirilmiştir. Zaman içerisinde sirklerde para karşılığı insanlara seyirlik olarak dahi sunulmuştur. Günümüzde bu anomali medyanın ve insanların yoğun ilgisini çekmekte, dini, ahlaki, etik ve hukuksal tartışmalara neden olmaktadır. Tarihte yapışık ikizlikle ilgili ilk örneklerden biri (M.Ö. 6800-5700) Çatalhöyük kazılarında bulunan ve Anadolu Medeniyetleri Müzesi'nde sergilenen parapaguslu yapışık ikiz (*bereket kültü Ana Tanrıça*) mermer heykelidir.

Yapışık ikizlik oldukça nadir görülen bir ikiz gebelik komplikasyonudur. Prevalansı 1/50.000-200.000 gebelik arasında bildirilmektedir. Bu ikiz gebeliklerin %40-60'ı intrauterin ölümlerle sonuçlanmakta, %35'i ise canlı doğmalarına rağmen erken neonatal dönemde ölmektedir.^{2,3} Canlı doğum

başına insidansı 1/250.000 olarak bildirilmektedir.² Kız fetuslerde erkeklere oranla üç kat fazla görülmektedir.²

Yapışık ikizlik monozigotik bir ikiz gebelik komplikasyonudur, bir başka deyişle, tek bir ovunun fertilizasyonu sonucunda ortaya çıkmaktadır. Yapışık ikizler monozigotik, monokoryonik ve monoamniotiklerdir ve zigotun 13 özelliikle de 15-17. gününden sonra oluşan bölünmelerinde, embriyonik ayrılmanın tam olmaması nedeniyle meydana gelirler. Genel kabul gören bu hipotez dışında öne sürülen bir diğer hipotez ise, tek bir ovunun fertilizasyonu ve iki ayrı embriyonik diskin ortaya çıkmasından sonra sekonder füzyonun oluşmasıdır (Füzyon teorisi).⁴

Yapışık ikizleri tanımlarken yapışık veya ayrı olan kısımlar belirtilir. "Pagus" son eki yapışan bölgelerin arkasına getirilerek füzyonun anatomik yeri isimlendirilir. Füzyon bölgelerine göre torako- (göğüs), omfalo- (umbilikal-abdominal), pigo- (sakral), iskiyo- (pelvik), kranio- (baş), rachi- (sırt), sefalo- (yüz), para- (ventrolateral alan) "-pagus" olarak adlandırılır. İkiizlerin birleşmeyen kısımları "di" ön ekiyle belirtilir; disefalus (tek gövdede iki baş), dipigos (pelvisler ayrı, dört bacak tek kafa ve gövde var). En sık torakopagus görülür (%40-80). Bu olgularda karaciğer ve kalp sırasıyla, %100 ve %64-75 oranında paylaşılmaktadır ve mortalitesi en yüksek gruptur. Omfalopagus %33, pigopagus %19, iskiopagus %6 ve kraniopagus %2 oranında görülmektedir.^{2,5,6} Birçok bölgede birden fazla füzyon görülmesi de sıktır. Has ve ark. sundukları 6 olgudan üçünde birden fazla bölgede füzyon gördüklerini bildirmişlerdir.⁵

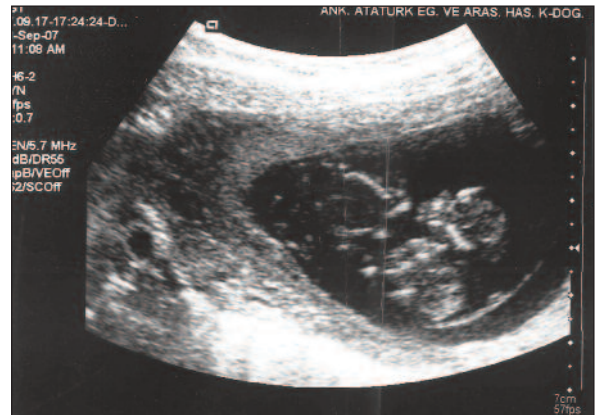
Bu yazıda, yaklaşık 15. gebelik haftasında intrauterin fetal eksitus gerçekleşen ve antenatal tanısı konulan bir omfalopaguslu yapışık ikiz olgusu sunulmuştur. Yapışık ikizlikle ilgili prenatal tanı, obstetrik yaklaşım ve doğum sonrası tedavi seçenekleri literatür eşliğinde tartışılmıştır.

OLGU SUNUMU

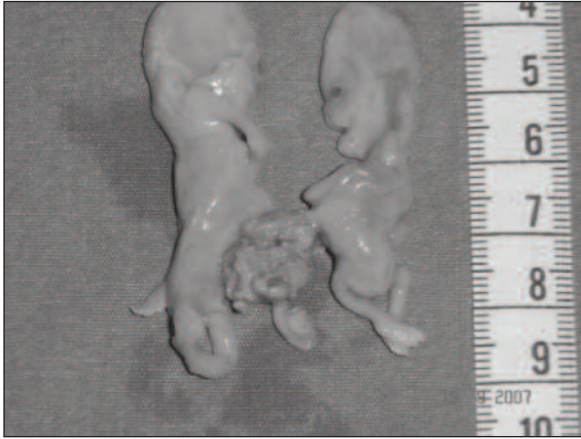
Yirmi iki yaşında, primigravida gebe, kliniğimize son adet tarihine göre 15 hafta 1 gün gebelik ve vaginal lekelenme şikâyeti ile başvurdu. Daha önce

antenatal takibi olmayan olgu aynı gün içinde bir başka merkeze aynı şikâyet ile başvurmuş ve yapılan ultrasonografik (USG) değerlendirmede fetal kalp hareketi görülmeyen, CRL: 52 mm (11 hf 6 g) ile uyumlu fetus olarak rapor edilmiş. Aile öyküsünde çoğul gebelik olmayan gebenin medikal ve jinekolojik öyküsünde de herhangi bir problem saptanmadı. Hastada 3. derece akraba evliliği ve Rh/rh uyumsuzluğu mevcuttu. Yapılan USG'de monoamniotik, fetal kardiyak aktivitenin izlenmediği, abdomenden yapışıklık gösteren ikiz varlığı saptandı. Çift kranium, 4 alt ve 4 adet üst ekstremité izlendi ve her iki baş popo mesafesi (CRL): 52 mm (11 hf 6 g), fetal kalp atımları negatif ve amnion sıvısı azalmış, hareketsiz fetuslarda başka yapısal ayrıntılı değerlendirme yapılamadı ve füzyon bölgeleri net olarak görüntülenemedi. Plasenta, uterus ön duvarında ve monokoryonik idi (Resim 1).

Yapılan rutin laboratuvar incelemelerinde patoloji saptanmadı. Koagülasyon parametreleri normal sınırlarda ve indirekt coombs testi negatif idi. Anne ve baba var olan durum hakkında ayrıntılı bir şekilde bilgilendirildi ve hastadan bilgilendirilmiş onam formu alındı. Kliniğimizce, gebeliğin sonlandırılabilmesi için etkinliği ve güvenilirliği literatürde kanıtlanmış olan ve yaygın olarak kabul gören misoprostol kullanılması kararı alındı. Takiben gebelik vaginal yoldan iki saat ara ile üç kez 400 µg dozunda uygulanan prostaglandin E2 analogu (misoprostol; Cytotec 200 µg; Aris, Türkiye) ile sonlandırıldı ve Anti D Ig 300 µg profilaksisi uygulandı.



RESİM 1: Fetal kardiyak aktivitenin izlenmediği, abdomenden yapışıklık gösteren omfalopagus ile uyumlu yapışık ikiz.



RESİM 2: Terata anacata didyma grubu içerisinde omfalopagus ile uyumlu yapışık ikiz anomalisi.

Tahliye materyalinin incelenmesinde; toplam ağırlığı 195 gr, kız-kız cinsiyetlerinde, baş-topuk mesafeleri 6 cm ve 5.5 cm. olan karın bölgelerinden yapışık fetuslar gözlemlendi. Makroskopik görünüm, ikizlerden birinin diğerinin ayna hayali olan *terata anacata didyma* grubu içerisinde omfalopagus ile uyumlu yapışık ikiz anomalisi olarak değerlendirildi (Resim 2). Yapılan histopatolojik incelemede karaciğer ve bağırsakların büyük bir kısmının paylaşıldığı saptandı. Hasta işleminden sonra ikinci günde komplikasyonsuz olarak taburcu edildi.

TARTIŞMA

Monokoryonik monoamniotik bir ikiz gebelik tespit edildiğinde detaylı ultrasonografik incelemede ikizlerin ayrı olduğunun kesin olarak gösterilmesi yapışık bir ikiz gebelik olgusunun erken tanısı için özel önem taşımaktadır. Gebeliğin özellikle 10. haftasından önce, sınırlı fetal hareketler ve monoamniotik ikizlerin yapışık gibi gözükmesi yalancı pozitif sonuçlara neden olabilmektedir. Bu dönemde, iki embriyo ve tek yolk sak görünümü, ikizler arası membranın izlenmemesi ve tek embriyonik diskte iki kalp atımı alanı görülmesi şüphe uyandırmalıdır.⁶ Gebeliğin 11-14. haftalarında yapılan USG'de ayrı olarak izlenmeyen vücut yapıları, deri konturları, fetusların birbirine olan konumlarının değişmemesi ve ikizlerin benzer uzanım ve prezentasyonlarının varlığı da yapışık ikiz gebeliği düşündürmelidir. Olguların yarısında polihidramnios izlenmekte ve tek bir umbilikal kordonda üçten fazla damar görülebil-

mektedir.⁷ Gebeliğin 16-20. haftalarında yapılan USG, birleşme alanlarının kapsamını ve hangi organların paylaşıldığını büyük doğrulukla ortaya koyar. Üç boyutlu ultrasonografinin yapışık ikiz olgularında yapışma yerinin doğrulanmasına, doğru sınıflandırmaya ve ailenin karar vermesine ek katkıda bulunduğu düşünülmektedir.⁶

Ultrasonografi yapışık ikizlerin tanısında en yaygın kullanılan görüntüleme yöntemi olmakla birlikte, özellikle gebeliğin geç dönemlerinde detayların gösterilmesinde yetersiz kalabilmektedir. Manyetik Rezonans Görüntüleme ise, antenatal dönemde değerlendirme, karar verme ve cerrahi planlamaya yardımcı olacak anatomik detaylar hakkında ayrıntılı bilgi verebilmektedir.⁸

Anomalinin erken tanımlanması sonlandırma işleminin kolaylığı açısından önem taşımaktadır. Yirminci gebelik haftasından sonra yapışık ikizlerde transvajinal terminasyon zor olabilmektedir. Bazı olgularda hysterotomi veya klasik sezaryen gerekebilmektedir. Bu nedenle erken prenatal tanı önem arz etmektedir.⁶

Omfalopagusun USG ile prenatal tanısı için en uygun zaman 11-12. gebelik haftalarıdır, ancak bizim olgumuzda fetal ölüm nedeniyle hareketsiz fetuslar tanının konulmasını ve füzyon bölgesinin saptanmasını zorlaştırmıştır.

Prenatal tanısı konulan yapışık ikizlerde obstetrik yaklaşım; gebelik haftası, yapışmanın yeri, paylaşılan organlar ve ek konjenital anomali varlığına bağlıdır. Torakopagus ve ileri kraniopagus olgularında eğer tanı erken gebelik haftasında konursa, fetal prognoz hakkında aileye bilgi verilerek gebelik sonlandırılır. Barth ve ark. 14 olguluk serilerinde prenatal dönemde yapışık ikizlerin tanısını ortalama 18.5 haftada koymuşlar ve 25. haftadan önce saptanan 10 olgu da elektif termine edilmiştir.⁷

Omfalopagus ikiz olgularında ventral ön taraftan ve umbilikus seviyesinden birleşiktir ve sıklıkla toraksın alt kısmını da içerir. Olgularda yapışma sadece abdomen ve alt toraks ile sınırlıysa perikard ortak olabilmesine rağmen hiçbir zaman kalp dokusunun paylaşımı olmaz. Karaciğer %80 olguda ortaktır. Mide ve proksimal ince barsaklar genellikle ayrı iken %33 olguda ince barsaklar distal ileumda

Meckel divertikülü seviyesinde birleşiktir. Terminal ileum ve proksimal kolon ortakdır. Kolon distalde ayrılır ve her bir ikizin kendi rektumu vardır. Pelvik veya üriner traktus ortaklığı olmaksızın 4 kol ve 4 alt ekstremité mevcuttur.^{1,2} Bizim olgumuzda da karaciğer ve barsakların bir kısmı birleşik idi.

Terme kadar ulaşmış bir yapışık ikiz gebelikte doğum şekli sezaryen olmalıdır.^{2,9} Doğum, yenidoğan yoğun bakım ünitesinin olduğu bir merkezde yapılmalı ve pediatrik cerrah olası bir erken müdahale ihtiyacı için uyarılmalıdır. Postnatal dönemde yapışık ikizlerde anatomi net olarak aydınlatıldıktan sonra, eğer bebekler yaşayabilir kabul ediliyorsa, cerrahi ayırım için plan yapılmalıdır. Operasyonun teknik ayrıntısı, füzyonun anatomisine, paylaşılan organ ve yapılarla bağlıdır. Operasyon füzyonun ve anatomik yapının durumuna göre multidisipliner bir

cerrahi ekip tarafından yapılmalıdır. İkizlerde hayatı tehdit eden düzeltilebilir konjenital anomali varlığında acil ayırma operasyonu gerekebilir. Elektif olgularda yaşamın 2-4. ayında operasyon yapılmaktadır.^{2,5} Günümüzde elektif operasyonda ikizlerin yaşam şansı %80 civarındadır.²

Sonuç olarak yapışık ikizlik nadir görülen, yüksek mortalite oranı ve ağır morbiditeyle seyreden bir fetal anomalidir. Yardımla üreme tekniklerinin sık kullanılması bu olgularla karşılaşma oranımızı muhtemelen artırmaktadır.^{10,11} Yüksek mortalite oranı ve postnatal medikal ve etik sorunlar göz önüne alındığında prenatal erken tanı önem kazanmaktadır. Bu nedenle USG'de monokoryonik monoamniotik plasentasyon izlendiğinde yapışık ikizliğin nadir de olsa görülebilecek bir problem olduğu akılda tutulmalıdır.

KAYNAKLAR

1. Spencer R. Conjoined twins: theoretical embryologic basis. *Teratology* 1992;45:591-602.
2. Spitz L. Conjoined twins. *Prenat Diagn.* 2005; 25:814-9.
3. Edmonds LD, Layde PM. Conjoined twins in the united states, 1970-1977. *Teratology* 1982;25:301-8.
4. Spencer R. Theoretical and analytical embryology of conjoined twins: part I: embryogenesis. *Clin Anat* 2000;13:36-53.
5. Has R, Topuz S, Ermiş H, İbrahimoğlu L. Yapışık ikizler. *Perinat Derg* 1999;7: 328-31.
6. Pajkt E, Jauniaux E. First-trimester diagnosis of conjoined twins. *Prenat Diagn* 2005; 25:820-6.
7. Barth RA, Filly RA, Goldberg JD, Moore P, Silverman NH. Conjoined twins: prenatal diagnosis and assessment of associated malformations. *Radiology* 1990;177:201-7.
8. Kantarci M, Alper F, Eren S, Onbaş O, Ceviz N, Taştekin A, et al. Omphalopagus conjoined twins: ultrafast MR imaging findings. *Diagn Interv Radiol* 2006;12:187-9.
9. JW Dudenhausen, JAS Dimer. Section XVI: Multiple pregnancy and Delivery. *Route of delivery*. In: Kurjak A, Chervenak FA, eds. *Textbook of Perinatal Medicine*. 2nd ed. Informa UK; 2006. p.1649-53.
10. Kokcu A, Cetinkaya MB, Aydın O, Tosun M. Conjoined twins: historical perspective and report of a case. *J Matern Fetal Neonatal Med* 2007;20:349-56.
11. Maymon R, Mendelovic S, Schachter M, Ron-El R, Weinraub Z, Herman A. Diagnosis of conjoined twins before 16 weeks' gestation: the 4-year experience of one medical center. *Prenat Diagn* 2005;25:839-43.