

Biri Anensefalik, Diğeri Normal Fetüslü Bir İkiz Gebelik Vakası (Vaka Takdimi)[¶]

A TWIN GESTATION DISCORDANT FOR ANENCEPHALY (CASE REPORT)

Berna SEÇKİN*, Figen TÜRKÇAPAR*, Nuri DANIŞMAN**, Oya GÖKMEN**

* Dr., Dr. Zekai Tahir Burak Kadın Sağlığı Eğitim ve Araştırma Hastanesi,

** Doç.Dr., Dr. Zekai Tahir Burak Kadın Sağlığı Eğitim ve Araştırma Hastanesi, ANKARA

Özet

Amaç: Fetüslardan birinin anensefalik olduğu bir ikiz gebelik vakasını takdim etmek, diğeri ikiz eşinin de anensefalik olma riskini incelemek ve prenatal tanı metodlarının önemi ni tartışmak.

Olgu Sunumu: Hasta 33. gebelik haftasında iken, preterm eylem tanısıyla kliniğimize yatırıldı. Ultrasonografik inceleme sonucu, fetüslardan birinin anensefalik olduğu tesbit edildi; aynı gün fetal distress tanısıyla sezaryen uygulandı. Operasyon sırasında, farklı cinsiyette ikiz eşleri ve diamnıyotik-dikoryonik plasenta olduğu gözlemlendi. Anensefalik fetus, kısa bir süre sonra ölüürken, diğeri ikiz eşinin prematürite dışında tamamen sağlıklı olduğu görüldü. Sitogenetik çalışmada, her iki ikiz eşinde de patoloji saptanmadı.

Sonuç: Ultrasonografi, ikiz gebeliklerde anomali tesbitinde kullanılabilen uygun tanı yöntemi olarak gözükmektedir. İkiz eşlerden birinde anomali saptandığında, diğeri fetus da detaylı olarak incelenmeli ve yoğun parenteral takibe alınmalıdır.

Anahtar Kelimeler: İkiz gebelik, Anomali, Anensefali

T Klin Jineköl Obst 2001, 11:349-350

Summary

Objective: To present a case of the twin pregnancy in which one of the pairs was anencephalic, to evaluate the concordance rates in twins for anencephaly and to discuss the importance of prenatal diagnostic methods.

Case Report: The patient was hospitalized at 33 weeks' gestation with the diagnosis of preterm labor. Ultrasonographic evaluation has revealed that one of the twins was anencephalic. Cesarean section was performed at the same day by the indication of fetal distress. During the operation, opposite sexed pairs and diamnıotic-dichorionic placenta was observed. Anencephalic fetus died soon after the operation, co-twin was completely healthy apart from prematurity. Cytogenetic evaluation revealed no abnormality in either of the twins.

Result: Ultrasonographic examination looks like the most useful method for the diagnosis of structural defects on twin gestations. When anomaly is found in only one fetus of a twin pair, the anatomy of the other fetus should be examined carefully and intensive prenatal care have to be obtained.

Key Words: Twin pregnancy, Anomaly, Anencephaly

T Klin J Gynecol Obst 2001, 11:349-350

Konjenital anomaliler, ikiz gebeliklerdeki artmış perinatal mortalite ve morbiditeden sorumlu faktörler arasında önemli yer tutmaktadır. Santral sinir sistemi, gastrointestinal sistem ve kardiyovasküler sistem anomalilerinin ikiz gebeliklerde daha sık gözlemlendiği bildirilmekte ve anensefali bunların arasında önemli bir yer tutmaktadır (1).

Obstetrikte, ikiz eşlerinden birinin normal, diğeri

anomalili olduğu vakalara rastlanılmaktadır.

Bu yazıda, 33. gebelik haftasında iken fetüslardan birinin anensefalik olarak tesbit edildiği bir ikiz gebelik vakası anlatıldı.

Olgu Sunumu

Hastamız 27 yaşındaydı ve 3. gebeliğiydi; daha önce bir normal ve bir intrauterin ölü doğumu vardı. Son adet tarihine göre 33 haftalık gebeliği varken, hastanemiz Yüksek Riskli Gebelikler Kliniği'ne preterm eylem tanısıyla yatırıldı. Hastanın, gebeliği boyunca antenatal takiplere gelmediği öğrenildi. Obstetrik muayenesinde, uterus cesametinin gestasyonel haftaya göre oldukça büyük olduğu, vajinal tuşede %70 silinme, 4 cm açıklık bulunduğu tesbit edildi. Ultrasonografik incelemede, biri normal görümlü, diğeri anensefalik; iki canlı fetüslü diamnıyotik bir ikiz gebelik olduğu gözlemlendi. Anensefalik olanın ileri derecede

Geliş Tarihi: 08.11.2000

Yazışma Adresi: Dr. Berna SEÇKİN

Dr. Zekai Tahir Burak Kadın Sağlığı Eğitim ve Araştırma Hastanesi, ANKARA

[¶]Bu vaka takdimi, 10-13 Mayıs 1998 tarihleri arasında Antalya-Belek'te düzenlenen 6. Ulusal Perinatoloji Kongresi'nde tebliğ edilmiştir.

polihidramniosu mevcuttu. Normal fetusun ölçümleri 32, anensefalik olanın ise 31 haftalık gebelikte uyumluuydu. Vajinal tuşe bulgusu nedeniyle tokoliz uygulanmadı.

Doğum eyleminin takibi sırasında, normal fetusta fetal distres gelişmesi üzerine sezaryen ile doğuma karar verildi; 2150 gr , 45 cm, 1. ve 5. dakika apgarları 7 ve 9 olan normal görünümlü bir erkek ve 1060 gr, 40 cm anensefalik bir kız fetus doğurtuldu. Plasentanın dikoryonik-diamniotik olduğu saptandı. Doğumdan kısa süre sonra anensefalik ikiz eşi ölürken, diğerinin muayenesinde herhangi bir malformasyona rastlanmadı ve sağlıklı olduğu gözlemlendi. Doğumdan hemen sonra sitogenetik çalışma için alınan kan örneklerinde, her iki ikiz eşinde de karyotiplemede bir patoloji saptanmadı.

Postoperatif 3. günde anne ve yenidoğan, bir sorun gelişmeden taburcu edildiler.

Tartışma

Konjenital anomaliler, ikiz gebeliklerin, yüksek riskli obstetrik popülasyonu oluşturma nedenlerinden biridir ve ikizlerde 3 kat fazla gözlenmektedir. Anomali oranı ikizlerde %10.6, tekiz gebeliklerde %3.3 olarak bildirilmektedir ve monozygotiklerde daha sık gözlenmektedir (2). Bu anomaliler her iki fetusta da görülmekle beraber, genellikle tek fetustadır.

İkiz gebeliklerde, dikkat çeken santral sistem anomalilerinden olan anensefali, tekiz gebeliklere göre 3.5 kat fazla gözlenmektedir. Monozygotiklerde %7 oranında her iki fetusta da bulunabileceği bildirilmiştir. Bu riske rastlama oranı, tekiz doğan diğer kardeşlerde anensefalinin tekrarlama oranından 3-4 kat fazladır. Dizigotiklerde ise, bu konudaki veriler daha azdır; diğer fetusun da anensefali olma ihtimali %2-5'tir. Dizigotiklerde her iki ikiz eşinde de anensefali gözlenme riskinin, diğer kardeşlerde tekrarlama oranından daha yüksek olması, yalnızca şüphe düzeyinde bir hipotezdir (3).

Monozygotiklerde fetuslardan tekinde anomali olması, genetik ve çevresel faktörlerin etkileşmesine bağlanmaktadır (4,5).

Takdim ettiğimiz vakada, dizigotik bir ikiz gebelikte ilk defa 33. gebelik haftasında fetuslardan birinin anomalili olduğu tesbit edilmiştir. Bu vakada, literatürdeki veriler doğrultusunda, dizigotik gebelik nedeniyle her iki fetusun da anensefalik olma riski monozygotiklere göre daha azdır. Gebeliğin erken döneminde anomali saptanan vakalara selektif fetusid önerilebilmekte; böylelikle, ikiz gebeliğe bağlı risk faktörleri azaltılabilmektedir.

Günümüzde ultrasonografi, ikiz gebeliklerdeki anomalilerin tesbitinde ve takibinde en çok kullanılan yön-

temdir. Üçlü tarama testi, nöral tüp defektlerinin ve bazı kromozom anomalilerinin prenatal tanısında önemli bir yer tutmaktadır. Ancak, çoğul gebelikler için standardize edilmiş bir normal değer yoktur.

Nöral tüp defekti tesbiti için amniosentez ile, amniyon mayiinde asetilkolin esterasez tayini yapılabilir. Ancak bu işlemin, erken gebelik döneminde ultrasonografi gibi non-invaziv bir yöntemle belirlenebilen anensefali için değil, diğer açık nöral tüp defekti şüphesinde yapılması daha doğru olabilir.

Joseph R Wax ve arkadaşları, ikiz eşlerden birinde anomali tesbit edilen vakalarda, gebeliğin takibi ve prognozu açısından, amniyonisiteyi belirlemek için, ultrasonografinin yetersiz olduğu vakalarda, CT amniyografinin yararlı bir yöntem olduğunu bildirmişlerdir (5). Bununla beraber, potansiyel fetal radyasyon riski burada dikkate alınmalıdır.

Bu nedenlerden dolayı, ultrasonografinin bu tip vakalarda, tanı amacına en iyi cevap verebilecek araç olduğu bildirilmektedir (6).

Antenatal dönemde ikiz eşlerinden birinde anomali tesbit edildiğinde, diğer fetusun anatomisi de dikkatli olarak incelenmelidir. Bu vakalarda, gebelik takibinin, normal fetusun gelişimine göre yönlendirilmesi temel alınmaktadır. En az ayda 2 kez olmak üzere sık ultrasonografik inceleme önerilmekte, beraberinde fetal biyofiziksel profil ve umbilikal arter Doppler ölçümleri gibi tetkiklerin perinatal prognozu iyileştireceği bildirilmektedir (2). Ayrıca, preterm doğum riskinin oldukça yüksek olduğu gözönüne alınmalıdır. Doğum sonrası, normal gözükten fetus detaylı olarak muayene edilmeli ve mümkün olan vakalarda sitogenetik inceleme yapılmalıdır.

KAYNAKLAR

1. Doyle PE, Beral V, Botting B, Wale CJ. Congenital malformations in twins in England and Wales. *J Epidemiol Community Health* 1990; 45: 43-8.
2. Coleman BG, Grumbach K, Arger PH, Mintz MC, Arenson RL, Mennuti M, Gabbe SG. Twin gestations: monitoring of complications and anomalies with US. *Radiology* 1987; 165: 449-53.
3. James WH. Concordance rates in twins for anencephaly. *J Med Genet* 1980; 17: 93-4.
4. Osathanondh R, Driscoll SG, Naftolin F. Discordant severe cranial defects in monozygous twins. *Am J Obstet Gynecol* 1975; 122: 301.
5. Wax JR, James FS, Randall CF. Monoamniotic twins discordant for anencephaly: diagnosis by CT amniography. *J Comput Assist Tomogr* 1994; 18:152-4.
6. Erdem M, Erdem A, Yıldıız A, Güner H. Konjenital malformasyonların prenatal tanısında ultrasonografinin yeri. *Türkiye Klinikleri Jinekoloji Obstetrik* 1992; 2:93-9.