

Nöral Tüp Defekti ile Birliktelik Gösteren Raşipagus Parazitik İkiz (Heteropagus)

Neural Tube Defect with Parasitic Rachipagus Twin (Heteropagus): Case Report

İsmet HORTU,^a
Ahmet Mete ERGENOĞLU,^a
Ahmet Özgür YENİEL,^a
Gökay ÖZÇELTİK^a

^aKadın Hastalıkları ve Doğum AD,
Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi,
İzmir

Geliş Tarihi/Received: 22.02.2015
Kabul Tarihi/Accepted: 17.06.2015

Yazışma Adresi/Correspondence:
İsmet HORTU
Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi,
Kadın Hastalıkları ve Doğum AD, İzmir,
TÜRKİYE/TURKEY
ismethortu@yahoo.com

ÖZET Yapışık ikizler 1/50.000-1/100.000 oranında görülebilen konjenital kas-iskelet sistemi anomalisidir. Fertilizasyondan yaklaşık 12-13 gün sonra monozygotik embriyonik diskin geç ve inkomplet bölünmesi ile oluşmaktadır. İkiz eşlerinin yapışma noktalarının anatomik yerleşimine göre isimlendirilmektedir. Ayrıca, başka malformasyonlara da eşlik edebilmektedir. Parazitik ikiz (heteropagus) ise yapışık ikizlerin çok nadir bir formudur. Bu çalışmada, gebeliğin 19. haftasında nöral tüp defektinin de eşlik ettiği raşipagus parazitik ikiz (heteropagus) ve yönetimi sunulmuştur.

Anahtar Kelimeler: Nöral tüp defektleri; ikizler, bitişik

ABSTRACT Conjoined twins are a congenital musculo-skeletal anomaly that can be seen 1/50.000-1/100.000. It occurs 12-13 days after fertilization via incomplete and late division of monozygotic embryonic disc. They can be named with depending on the anatomical location of the sticking points of twin pairs. Furthermore it may accompany other malformations. Parasitic twinning (heteropagus twinning) is a much rarer form of conjoined twinning. In this case report, a patient who was diagnosed with neural tube defect and rachipagus twinning at 19 weeks presented.

Key Words: Neural tube defects; twins, conjoined

Türkiye Klinikleri J Gynecol Obst 2016;26(3):189-92

Yapışık ikiz gebelik, monokoryonik ikiz gebeliğin oldukça nadir görülebilen bir komplikasyonu olup, 1/50.000 sıklıkta ortaya çıkan bir durumdur.¹ Etiyoloji tam olarak aydınlatılmış olmasa da, güncel kabul gören teori ovülasyondan sonraki 13-15. günlerde monozygotik bir embriyonun tam olarak bölünmemesidir. Bu ikizlerin çoğu prematüre veya ölü doğmaktadır. Yapışma yerlerinin orijinine göre çeşitli şekillerde isimlendirilmektedirler. En sık yapışma yeri toraks olup, torakofagus olarak adlandırılmaktadır. Bunu ksifoid kemikten umbilikusa kadar olan karın ön duvarı (ksifofagus), kalça (piyofagus), iskiüm (iskiofagus), baş (kraniofagus) ve en nadir formu olan dorsalden yapışma yeri (raşipagus ikiz) izlemektedir. Rachipagus; Yunanca'da rachi- (vertebra), -pagus (birleşik, yapışık) kelimelerinden türetilen ve tarihte ilk kez Deslongchamps tarafından 1851 yılında bildirilen bir yapışık ikiz çeşididir.² Embriyolardan biri daima ölü

veya defektif, malforme olup, parazitik ikiz olarak adlandırılmaktadır. En sık parazitik organ ise aksesuar ekstremitedir.

OLGU SUNUMU

Gravida üç, parite bir olan 24 yaşındaki olgu, gebeliğinin 19. haftasında kliniğimize başka bir merkezden fetal anomali ön tanısıyla yönlendirildi. Öz geçmişinde dört yıl önce bir kez miadında spontan vajinal yolla doğum ve iki yıl önce de sekizinci haftada “missed abortus” nedeniyle aspirasyon/küretaj vardı. Soy geçmişinde ek özellik ve akraba evliliği yoktu. Anamnezinde gebelik öncesi veya gebelik esnasında herhangi bir teratojen ilaç, alkol, sigara kullanımı, radyasyon maruziyeti yoktu. Olgunun ilk trimester “anöploidi tarama testi”nin olmadığı, ikinci trimester “anöploidi tarama testi”nde nöral tüp defekti riskinin artmış olduğu geriye dönük olarak ilgili dokümanlardan ortaya çıkarıldı. Olguya ayrıntılı ultrasonografi yapıldı ve fetüste sakrokoksigeal bölgede kapalı tipte “spina bifida” ve onun hemen altında uzanım gösteren vaskülarize 2 cm çapında aksesuar ekstremiteler ile beraber parazitik raşipagus ikiz eşi izlendi (Resim 1). Fetüsün sağ bacak kemik ve kas yapılarının diğer bacağına göre atrofik ve sağ ayağın invert ve dismorfik olduğu gözlemlendi. Sonografik olarak başka patolojik bulguya rastlanmadı. Aileye ayrıntılı bilgi verildi, prenatal genetik tanı ve danışma önerildi, fakat kabul edilmedi. Bunun üzerine ailenin aydınlatılmış onamları alınarak, gebelik medikal yöntemle abortusla sonlandırıldı. Abortus sonrası fetüsün makroskopik incelemesinde; sakrokoksigeal alanda cildin intakt olduğu kapalı nöral tüp defekti, onun altında ince bir pedikül ile bağlantılı hipoplastik dismorfik dört parmaklı ayak saptandı (Resim 2). Aynı zamanda fetüsün sağ tarafta tibia ve fibula yapılarının da sol tarafa göre hipoplastik olduğu, sağ ayağın hipoplazik ve inversiyonda durduğu gözlemlendi. Fetüs dişi görünümde idi. Fetüsün makroskopik incelemesinde ek anomaliye rastlanmadı. Abortus sonrası fetüsün genetik incelenmesinde ise karyotipinin 46 XX olduğu öğrenildi. Vakanın sunumu için aileden “bilgilendirilmiş olur” formu alındı.



RESİM 1: Fetüste sakrokoksigeal alanda kapalı nöral tüp defekti ve onun komşuluğunda parazitik ikiz.



RESİM 2: Sakrokoksigeal alanda kapalı nöral tüp defekti ve onun komşuluğunda parazitik ikiz.

TARTIŞMA

Yapışık ikizlik çok nadir görülmekle birlikte, farklı şekillerde saptanabilen birtakım anatomik defektler nedeni ile ilgi çeken malformasyonlardan biridir. Yapışık ikizliğin 1/50.000-1/100.000 sıklıkta görüldüğü düşünülse de, %60 oranda ölü doğumla veya erken dönemde terminasyonla sonuçlanması nedeni ile gerçek sıklığının 1/200.000 canlı doğum olduğu yönündedir.³ Etiyolojide, embriyonik diskin fertilizasyondan itibaren 13-14. günlerde inkomplet olarak ayrılması düşünülmektedir. Fakat son zamanlarda yapılan çalışmalarda, erken embriyolojik dönemde iki ayrı embriyonun füzyonu (dizigosite) sonrası da bu durumun ortaya çıkabileceği gösterilmiştir.⁴ Yapışık ikizlerde, embriyolojik diskin füzyon yerine göre %86 sıklıkta ventral füzyon görülmektedir, bunların içerisinde ise en sık görülen tip %26 ile torako-omfalofagustur. Bunu %18,5

sıklıkta torakofagus, %10 sıklıkta omfalofagus, %6 sıklıkta kraniofagus izlemektedir.⁵ Daha nadir yapılaşma yerleri ise piyofagus, iskiyfagus, parafagus ve raşipagustur. Yapışık ikizliğin çok nadir bir formu olan heteropagusta, parazitik ikiz olarak da isimlendirilen tam olarak gelişmemiş ikiz eşi, gelişimini tamamlamış ikiz eşine (konakçı ikiz eşi) tutunmuş hâldedir ve yaklaşık 1/1.000.000-1/2.000.000 canlı doğumda bir görülebilmektedir. Bizim olgumuz da yukarıda bahsedilen yapıışık ikizliğin en nadir görülen formu olan heteropagus parazit ikizlik (rachipagus twin) grubuna girmektedir. Embriyolojik dönemde iki embriyonun nöral tüpleri dorsalde füzyona uğrar ve intrauterin iskemi, oksidatif stres, genetik yapı gibi çevresel etkenlerin de suçlu olabileceği nedenlerle ikizlerden biri kaybolur ve parazit ikiz eşi olarak kalır.³ Olgumuzda ise parazitik ikiz eşi sakrum ve koksigeal alanda yer almakta idi. Ayrıca, literatüre bakıldığında parazitik ikizin daha çok konakçı ikizin orta hattının sağında yer aldığı belirtilmiştir.⁶ Bizim olgumuzda ise parazitik ikizin orta hatta yerleşmiş olduğu görüldü.

Heteropagus olgularının cinsiyet dağılımına bakılacak olursa çoğu kız olup erkek/kız oranı: 1/2, 1/3'tür.

Heterofagus (raşipagus parazit ikiz) olgularında başka sistemleri de ilgilendiren birtakım malformasyonlar da görülebilmektedir. Bunların başında santral sinir sistemine ait malformasyonlar (en sık spina bifida) ve vertebral kemiklere ait malformasyonlar gelmektedir. Raşipagus parazit ikiz, konakçı ikize oksipital, servikal veya torakal alanlardan tutunup, konakçı ikizde anensefali, hidrosefaliye yol açabilmektedir. Ayrıca, literatürde konakçı ikizde; patent duktus arteriyozus, atriyal septal defekt, "clubfoot" anomalisi, sindaktili ve at nalı böbrek gibi çeşitli sistemlere ait malformasyonların da görüldüğü bildirilmiştir.⁷ Bizim olgumuzda, fetüsün makroskobik incelemesinde dış görünümde olduğu belirlendi ve genetik inceleme

ile de karyotipi doğrulandı. Ek olarak olgumuzun makroskobik incelemesinde konakçı ikizin sağ alt ekstremite uzun kemiklerinde (tibia, fibula) hipoplazi olduğu ve sağ ayağın sol ayağa göre daha hipoplazik ve inverte olduğu saptandı. Dorsal alana bakıldığında ise sakrokoksigeal alanda cilt bütünlüğünün bozulmamış kapalı tip nöral tüp defektinin olduğu görüldü.

Raşipagus parazit ikizlerde intrauterin dönemde ayırıcı tanıda, fetüs içinde fetüs (internal parazit) ve teratom da akılda tutulmalıdır. Fetüs içinde fetüs, literatürde ilk kez 1953 yılında bildirilmiştir.⁸ Tipik olarak parazit fetüs konakçının abdominal kavitesi, pelvik kavite veya torasik kavitesinde yerleşmektedir. Nadiren de intrakraniyal alanda yerleşebilir. Raşipagus parazit ikizle fetüs içinde fetüs ayırımında temel nokta; fetüs içinde fetüs olguları, vertebral eksenden uzakta, spinal kanal ve vertebral alanlardan uzakta yerleşmektedir. Raşipagus parazit ikiz eşi ise hemen daima dorsal vertebral alandan füzyone olduğu için vertebral eksenle ilişki içerisindedir. Teratom, embriyolojik dönemde pluripotent kök hücrelerin anormal şekilde diferansiye olup kümelenmesiyle ortaya çıkabilen dismorfik organ yapılanmasıdır ve izole olabileceği gibi, raşipagus parazit ikiz eşlerinde de görülebilmektedir. Kesin tanı histopatoloji ile ortaya konmaktadır.

Literatürde intrauterin dönemde tanısı konulan raşipagus parazit ikiz olgusu sınırlıdır, vakaların çoğunluğu yenidoğan veya çocukluk döneminde saptanmıştır.⁹ Bu bakımdan gebelik takiplerinde ikinci trimester ayrıntılı ultrasonografi ve ilk trimester ultrasonografide özellikle kas iskelet sistemi dikkatlice incelenmelidir. Şüpheli olguların multidisipliner tersiyer bir merkeze yönlendirilmesi en doğru yaklaşım olacaktır. Bu sayede intrauterin erken dönemde bu ve buna benzer fetüslerin terminasyonu veya takibine zamanında karar ve müdahale şansı doğacaktır.

KAYNAKLAR

1. Malone FD, D'Alton ME. Anomalies peculiar to multiple gestations. *Clin Perinatol* 2000; 27(4):1033-46.
2. Deslongchamps E. Memory on a monster double monophalien of human origin, 3. constituting a new genre called rachipage. *CR Seances Mem Soc Biol* 1851;3:221-35.
3. Taşçı Y, Altınbaş Ş, Kandemir Ö, Yalvaç S. [A case of parapagus dicephalus conjoined twins diagnosed at 17th weeks of gestation]. *Perinatoloji Dergisi* 2010;18(1):14-7.
4. Logrono R, Garcia-Lithgow C, Harris C, Kent M, Meisner L. Heteropagus conjoined twins due to fusion of two embryos: report and review. *Am J Med Genet* 1997;73(3):239-43.
5. Kaufman MH. The embryology of conjoined twins. *Childs Nerv Syst* 2004;20(8-9):508-25.
6. Spencer R. Rachipagus conjoined twins: they really do occur. *Teratology* 1995;52(1): 346-56.
7. Albert G, Campos M, Menezes A, Vogel T, Weinstein S. Rachipagus parasite associated with myelocystocele and diastomatomyelia. *Pediatr Neurosurg* 2008;44(1):418-21.
8. Hoeffel CC, Nguyen KQ, Phan HT, Truong NH, Nguyen TS, Tran TT, et al. Fetus in fetu: a case report and literature review. *Pediatrics* 2000;105(1):1335-44.
9. Chadha R, Lal P, Singh D, Sharma A, Choudhury SR. Lumbosacral parasitic rachipagus twin. *J Pediatr Surg* 2006;41(1):e45-8.