

Antenatal Tanılı Epigastrik Heteropagus İkiz

Antenatally Diagnosed Epigastric Heteropagus Twin: Case Report

Cüneyt GÜNŞAR,^a
Aydın ŞENCAN,^a
Yeşim BAYTUR,^b
Alpaslan AŞÇI,^a
Erol MİR^a

^aÇocuk Cerrahisi AD,
^bKadın Hastalıkları ve Doğum AD,
Celal Bayar Üniversitesi Tıp Fakültesi,
Manisa

Geliş Tarihi/Received: 07.09.2010
Kabul Tarihi/Accepted: 09.12.2010

*Bu olgu sunumu, XXVI. Ulusal Çocuk
Cerrahisi Kongresi (16-18 Haziran 2008,
İstanbul)'nde sözel sunum olarak sunulmuştur.*

Yazışma Adresi/Correspondence:
Aydın ŞENCAN
Celal Bayar Üniversitesi Tıp Fakültesi,
Çocuk Cerrahisi AD, Manisa,
TÜRKİYE/TURKEY
aydin.sencan@bayar.edu.tr

ÖZET Yapışık ikiz 50 000 ila 100 000 canlı doğumda bir görülen nadir bir anomalidir. Heteropagus ikiz (parazitik ikiz) ise, yapışık ikizlerin çok daha nadir olan özel bir formudur. Bu anomalide, ikiz eşlerinden biri tam gelişirken (konakçı ikiz) diğeri konakçıya bağlı bir şekilde asimetric (parazitik ikiz) gelişir. Literatürde antenatal heteropagus tanısı olan yapışık ikiz sayısı son derece azdır. Oysa erken dönemde, doğru antenatal tanı aileye, özellikle hamileliğin sonlandırılması veya devamı konusunda ayrıntılı bilgi verilmesine yardımcı olur. Özellikle antenatal dönemde yapılan üç boyutlu sonografi tanıyı doğru koymamızı ve anomalinin ayrıntılarını daha iyi anlamamızı sağlar. Bu çalışmada, 17. haftada üç boyutlu ultrasonografi ile epigastrik heteropagus ikiz tanısı alan ve cerrahi olarak başarılı bir şekilde ayrılan olgu sunulmuştur.

Anahtar Kelimeler: İkizler, bitişik; prenatal tanı

ABSTRACT Conjoined twinning is a rare anomaly with a rate of 1 per 50 000-100 000 live births. Heteropagus twinning (parasitic twinning) is a specific and much rarer form of conjoined twinning. In this anomaly, while one of the twins (host twin) develops completely, the other one develops asymmetrically attached to and dependent upon the host (parasitic twin). Number of conjoined twins antenatally diagnosed as heteropagus is considerably few in the literature. Accurate antenatal diagnosis can be helpful to inform the family in the decision to terminate or continue with pregnancy. Antenatal three-dimensional sonography provides an accurate diagnosis and recognition of the details of the anomaly better. In this paper, a case that was diagnosed with epigastric heteropagus twinning with three-dimensional ultrasonography at 17 weeks of gestation with a successful separation with surgery is presented.

Key Words: Twins, conjoined; prenatal diagnosis

Türkiye Klinikleri J Med Sci 2012;32(5):1416-9

Yapışık ikiz, 50 bin ila 100 bin canlı doğumda bir görülen, monozi-
gotik çiftleşme sonucu oluştuğu düşünülen bir patolojidir. Hetero-
pagus ikiz ise, yapışık ikizin çok daha nadir görülen bir formudur.
Bu anomalide parazitik ikiz olarak da isimlendirilen tam olarak gelişmemiş
ikiz eşi, gelişimini tamamlamış ikiz eşine (konakçı ikiz eşi) tutunmuş vazii-
yettedir.¹ Çoğu parazitik ikiz konakçı ikiz eşine ventral orta hattan tutun-
makta ve epigastrik heteropagus, omfalopagus ya da daha nadir olarak da
trunkal duplikasyon olarak isimlendirilmektedir.¹⁻³

Bu çalışmada antenatal tanı alan ve başarılı bir şekilde tedavi edilen heteropagus olgusu çok nadir görülmesi ve literatürde antenatal tanı alan olguların son derece sınırlı olması nedeniyle sunulmuştur.

OLGU SUNUMU

Daha önce iki normal doğum gerçekleştiren 25 yaşındaki anne, üçüncü hamileliğinin 13. haftasında prenatal transabdominal ultrasonografi (USG) incelemesinde, fetüsün karın duvarında bir anomali olduğu düşünülerek hastanemize sevk edildi. Hastanemizde tekrarlanan transabdominal USG'de bu defektin omfalosel ya da gastroşizis olabileceği düşünüldü ve olgu izleme alındı. Gestasyonun 17-18. haftasında tekrarlanan USG'de anomalinin, heteropagus ikiz olabileceği düşünüldü. Transabdominal yapılan 3 boyutlu ultrasonografide ise bu anomalinin monokoryonik, monoamniyotik ple-santalı bir epigastrik heteropagus olduğu ayrıntılı bir şekilde ortaya konuldu (Resim 1). Üç umbilikal damar ve konakçı ikizde omfalosel varlığı saptandı. Anne, 38. haftada sezaryen ile 3100 g ağırlığında kız cinsiyetine sahip epigastrik heteropaguslu yapışık bir ikiz dünyaya getirdi. Fizik bakıda, parazitik ikiz, ata biner tarzda konakçı bebeğe dönük ve epigastrik bölgeden bebeğe yapışık (Epigastrik heteropagus). Parazitik bebek asefalikti. Toraksı rudimente görünümde, dış genital organları gelişmiş ancak anüsü kapalıydı (Resim 2). Üretra orifisinden idrar gelişi gözlemlendi. Konakçı bebekte yapışma bölgesinin altında yaklaşık 4-5 cm boyutlarında omfalosel kesesi mevcuttu. Gerekli ön hazırlıklar tamamlandıktan sonra, konakçı ve parazitik ikizin yapışma noktasından çepeçevre bir insizyon yapıldı. Operatif gözlemlerde, parazitik ikiz, konakçı bebeğin falsiform ligamanından ve sternal bölgeden gelen vasküler bir pedikül ile besleniyordu (Resim 3). Vital ortak organ yoktu, ancak parazitik bebeğin ince bağırsakları, konakçının omfalosel kesesi içindeydi ve ince bağırsaklarda multipl atrezi söz konusuydu. Parazitik ikizin böbreği, ureteri, mesanesi ve kalın bağırsakları vardı. Cerrahi olarak parazitik ikiz, konakçı bebekten kolaylıkla ayrıldı. Ayrılma işlemi tamamlandıktan sonra, konakçı bebekteki omfalosel primer olarak kapatıldı.



RESİM 1: Antenatal üç boyutlu ultrasonografide epigastrik heteropagusun görüntüsü.

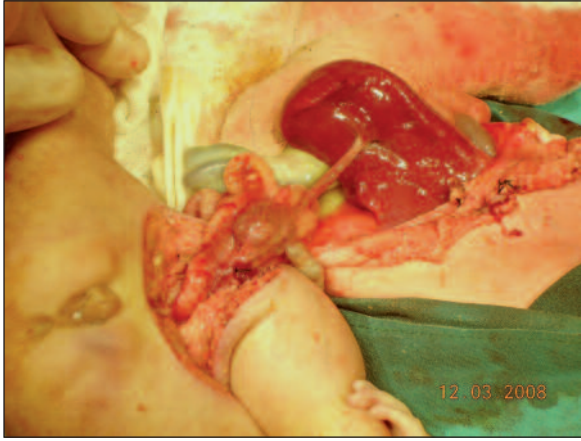
(Renkli hali için Bkz. <http://tipbilimleri.turkiyeklinikleri.com/>)



RESİM 2: Parazitik ikizin asefalik ve rudimente toraksa, konakçı ikizin de omfalosele sahip olduğu görülmektedir.

(Renkli hali için Bkz. <http://tipbilimleri.turkiyeklinikleri.com/>)

Parazitik ikizin patolojik değerlendirilmesinde, her iki elde 4 parmak olduğu, bir böbrek, bir sürrenal, uterus, iki over, mesane, üretral açıklığı olan dişi tipi dış genital organa ve anüs imperfera-



RESİM 3: Parazitik ikizin, konakçı ikizden kan akımını sağlayan vasküler bağlantısı (intraoperatif görüntü).

(Renkli hali için Bkz. <http://tipbilimleri.turkiyeklinikleri.com/>)

tusa sahip olduğu rapor edildi. Göbek kordonunun incelenmesinde ise kesit yüzeyinde 4 damar yapısı gözlemlendi.

Postoperatif dönemde herhangi bir sorun gelişmeyen hasta şifa ile taburcu edildi.

Olgunun sunumu için aileden bilgilendirilmiş “olur formu” alındı.

TARTIŞMA

Heteropagus yaklaşık 1 ila 2 milyon canlı doğumda bir görülen, yapışık ikizlerin çok nadir asimmetrik bir formudur.¹ Bizim bilgilerimize göre, sunulan olgular içinde antenatal tanı alan olgu sayısı dokuzdur.

Yapışık ikizin etiyojisi tam olarak bilinmemekle birlikte, tek bir zigotun tam olarak bölünmesindeki yetersizlikten bahsedilmektedir.^{4,5} Heteropagusda ise farklı olarak uterus içi selektif iskemik hasar sonucu, ikizlerden birinin parsiyel rezorpsiyona uğradığı tahmin edilmektedir.^{4,6} Ancak bu hipotezin de tam olarak doğru olmadığını gösteren kanıtlar vardır. Örneğin simetrik yapışık ikizlerin %70’i kız iken, heteropagusların %76’sı erkektir.⁷⁻⁹ Ayrıca simetrik yapışık ikizlerin büyük çoğunluğunda ana kan damarları ve/veya vital organlar ortak iken, heteropaguslar genellikle ortak organa sahip değildir.^{6,8} Willis, parazitik ikizin, kan akımını konakçı ikizin umbilikal arterinden sağladığını ve bu nedenle parazitik ikizde

ortaya çıkan asefali veya amorf biçimli major malformasyonların ters dolaşıma bağlı deoksijenize kan akımı ile ilişkili olduğunu düşünmektedir.¹⁰ Heteropagusun ortaya çıkışında bir başka görüş de dizigotik ikizlerin erken füzyonu sonucu geliştiği şeklindedir.¹¹ Bu konuda yapılacak moleküler ve genetik çalışmalar henüz tam olarak ortaya konmamış etiyojinin aydınlanmasında yol gösterici olacaktır.

Günümüzde yapışık ikizler, antenatal dönemde tanımlanabilmektedir. Prenatal ultrasonografide %75 oranında polihidroamniyos, monoamniyotik kavite ve sıklıkla üçün üzerinde umbilikal damar saptanmaktadır.¹²⁻¹⁴ Bizim olgumuzda prenatal USG’de polihidroamniyos saptanmıştır. Umbilikal damarların histopatolojik değerlendirmesinde de 4 vasküler yapı gözlemlenmiştir. Yapışık ikiz tanısında, iki boyutlu USG’nin zaman zaman yetersiz kaldığı durumlar olabilir. Örneğin, gestasyonun 8. haftası gibi erken dönemlerde fetüs tek zannedilebilir. Bazen de anomalinin üç boyutlu sınıflamasını yapmak güç olabilir. Bizim olgumuzda da olduğu gibi, anterior karın duvarı defekti ile bazen de normal monoamniyotik fetüsler ile karıştırılabilir.^{15,16} Bu nedenlerden dolayı heteropagus şüphesi taşıyan fetüslerde, üç boyutlu USG, anomalinin tipi hakkında daha ayrıntılı bilgilenmemizi sağlar. Böylece anne ve babaya çok daha kapsamlı ve doğru prenatal danışmanlık yapılabilir.¹⁷ Sunulan olguda 17. ve 18. haftada yapılan üç boyutlu USG sonrası anomalinin detayları anlaşılmış ve heteropagus tanısı konulmuştur. Bu tür olgularda manyetik rezonans görüntüleme de elbette ki güvenle uygulanabilen bir başka seçenektir. Ancak gestasyonun erken döneminde fetüs çok hareketli olduğundan sağlıklı sonuç vermeyebilir. Aynı zamanda uygulanış açısından üç boyutlu USG çok daha pratiktir.

Sonuç olarak epigastrik heteropagus son derece nadir görülen bir anomalidir. Erken dönemde doğru antenatal tanı, aileye, gebeliğin devamı ya da sonlandırılması açısından danışmanlık yapılmasını sağlar. Anomalinin daha ayrıntılı tanımlanması ve dolayısıyla aileye daha detaylı bilgi verilmesinde antenatal üç boyutlu USG yararlıdır.

KAYNAKLAR

1. O'Neill Jr JA. Conjoined twin. In: O'Neill Jr JA, Rowe MI, Grosfeld JL, Fonkalsrud EW, Coran AG, eds. *Pediatric Surgery*. 5th ed. St Louis: Mosby-Year Book; 1998. p.1925-37.
2. Sarihan H, Mocan H, Aslan MK, Akyazici R. A rare case of truncal duplication. *J Pediatr Surg* 1994;29(12):1517-8.
3. Mir E, Sencan A, Karaca I, Günşar C, Etensel B. Truncal duplication: a case report. *Pediatr Surg Int* 1998;14(3):227-8.
4. Spencer R. Theoretical and analytical embryology of conjoined twins: part I: embryogenesis. *Clin Anat* 2000;13(1):36-53.
5. Kaufman MH. The embryology of conjoined twins. *Childs Nerv Syst* 2004;20(8-9):508-25.
6. Hwang EH, Han SJ, Lee JS, Lee MK. An unusual case of monozygotic epigastric heteropagus twinning. *J Pediatr Surg* 1996;31(10): 1457-60.
7. Edmonds LD, Layde PM. Conjoined twins in the United States, 1970-1997. *Teratology* 1982;25(3):301-8.
8. Spencer R. Parasitic conjoined twins: external, internal (fetuses in fetu and teratomas), and detached (acardiacs). *Clin Anat* 2001; 14(6):428-44.
9. Fujimori K, Shioto T, Kuretake S, Gunji H, Sato A. An omphalopagus parasitic twin after intracytoplasmic sperm injection. *Fertil Steril* 2004;82(5):1430-2.
10. Willis RA. *The Borderland of Embryology and Pathology*. 2nd ed. Austin: Butterworths; 1962. p.641.
11. Logroño 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.
12. Bonilla-Musoles F, Machado LE, Osborne NG, Blanes J, Bonilla F Jr, Raga F, et al. Two-dimensional and three-dimensional sonography of conjoined twins. *J Clin Ultrasound* 2002; 30(2):68-75.
13. Keskin, HL. [Omphalopagus conjoined twins]. *Türkiye Klinikleri J Gynecol Obst* 2008;18(4): 250-3.
14. Çetin, M, Bekar E, Kocakoç E. [Conjoined twins: a case report of thoraco-omphalopagus]. *Türkiye Klinikleri J Med Sci* 1999;19(6): 341-3.
15. Usta IM, Awwad JT. A false positive diagnosis of conjoined twins in a triplet pregnancy: pitfalls of first trimester ultrasonographic prenatal diagnosis. *Prenat Diagn* 2000;20(2): 169-70.
16. Weiss JL, Devine PC. False positive diagnosis of conjoined twins in the first trimester. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2002;20(5): 516-8.
17. Öner G, Tayyar A, Açmaz G, Açmaz B, Tayyar A. [Cephalothoracopagus janiceps dissymmetricus with gastroschisis, a very rare form of conjoined twins: case report]. *Türkiye Klinikleri J Gynecol Obst* 2008;18(2):142-4.