

Yapışık İkizler: Olgu Sunumu

Conjoined Twins: A Case Report

Dilek KAHVECİOĞLU, Serdar ALAN, Duran YILDIZ, Ufuk ÇAKIR, Ömer ERDEVE, Begüm ATASAY, Saadet ARSAN

Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Yenidoğan Bilim Dalı

ÖZET

Yapışık ikizlik 1/50.000-1/100.000 sıklıkta görülen ağır morbidite ve mortaliteyle seyreden çok nadir bir anomalidir. En erken intrauterin 12. haftada yapılan antenatal ultrason (USG) ile tanı konulabilir. Postpartum yaşanacak riskler konusunda aileler bilgilendirilmeli ayrılma şansı olan infanların yaşam şansının artırılması için 3. basamak merkezlerde doğumun gerçekleştirilmesi önemlidir. Burada kliniğimizde torakoomfalofagus nedeniyle izlediğimiz yapışık ikiz olgusu literatür eşliğinde gözden geçirilecektir.

Anahtar kelimeler: yapışık ikizlik, torakoomfalofagus, yenidoğan

SUMMARY

Conjoined twins is a rare and highly mortal anomaly with an incidence of 1/50.000 to 100.000 pregnancies. The diagnosis of conjoined twins can be done as early as 12 weeks gestation using prenatal ultrasonography. Families should be informed about the possible postpartum risks. In order to increase the chance of survival of separated, it is advised to perform delivery in an advanced tertiary care center. Here, we report a case of conjoined twins with n: thoraco omphalopagus and try to review the literature.

Key words: conjoined twins, n: thoraco omphalopagus, newborn

GİRİŞ

Yapışık ikizlik 1/50000-1/100000 sıklıkta görülen çok nadir bir anomalidir ⁽¹⁾. Etiyolojisinde tek bir embriyonik kistin 13.-15. günlerde komplet ayrılmasının gerçekleşmemesinin rol oynadığı düşünülmektedir. Spencer'in ortaya attığı bir başka teoriye göre ise notokordların iki ayrı fetüs oluşturmak üzere ayrıldığı ancak çok yakın olmaları nedeni ile tekrar birleştikleri düşünülmektedir ⁽²⁾. En erken intrauterin 12. haftada yapılan antenatal ultrason (USG) ile tanı konulabilirken, 20. hafta sonrası yapılan ayrıntılı USG'de paylaşılan organlar ortaya konabilir. Ayrıca magnetik rezonans görüntüleme (MR) ile ayrıntılı bilgi edinilebilir ⁽³⁾. Yapışık ikizler genellikle vücutlarının yapışık olduğu bölgeye göre torakoomfalofagus, torakofagus, omfalofagus, kraniofagus, parazitik ikizler olarak sınıflandırılmaktadır ⁽⁴⁾. Burada kliniğimizde torakoomfalofagus nedeniyle izlediğimiz yapışık ikiz olgusu literatür eşliğinde gözden geçirilecektir.

OLGU SUNUMU

Yirmi altı yaşındaki annenin 3. gebeliğinden 3. yaşayan olarak 32 hafta, 3800 g sezaryen ile doğan kız hastalar doğum salonunda resusite edilip sonrasında entübe olarak dış merkezde izlenirken, postnatal 2. günde ileri tetkik ve tedavi amacıyla ünitemize sevk edildi. Hasta yakınlarından alınan öyküde intrauterin 20. haftada hastaların tanısının konulduğu, ancak ailenin termiasyonu kabul etmediği öğrenildi. Fizik muayenesinde torakoabdominal bölgeden yüz yüze bakacak şekilde yapışık oldukları, ayrı kafa, 2 kol ve 2 bacağına sahip oldukları, abdomende birleşim yerinin altında omfalosel olduğu görüldü (Resim 1). Çekilen röntgen filminde hastaların 2 farklı vertabral kolona sahip oldukları görüldü (Resim 2). Spontan solunumları olmayan hastalar mekanik ventilatörde izleme alındı. Yapılan ekokardiyografide bir atrium, AV kapak ve ventrikülden oluşan ortak bir kardiyak yapı gözlemlendi. Ventrikül kasılması iyi olan kalpten iki aortanın ayrıldığı ve AV kapaktan 1-2/4 derece yetmez-

Alındığı tarih: 29.01.2013

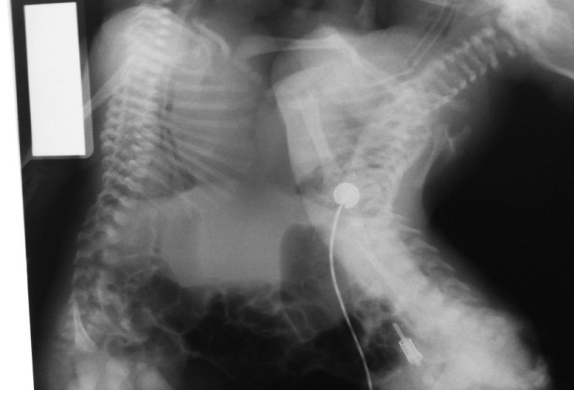
Kabul tarihi: 18.07.2013

Yazışma adresi: Uzm. Dr. Dilek Kahvecioğlu, Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi Cebeci Kampüsü Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği Yenidoğan Bölümü, Mamak / Ankara

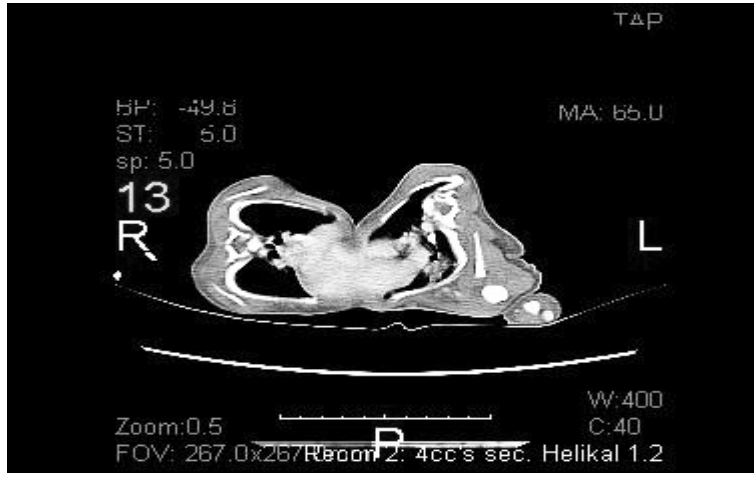
e-posta: dileksaracoglu@yahoo.com



Resim 1. Yapışık ikizlerin genel görünümü.



Resim 2.



Resim 3.

lik olduğu izlendi. Detaylı değerlendirme için ileri teknik olarak hastalara torako-abdominal tomografi çekildi ve tomografi sonucunda toraks alt yarı ve tüm abdomen boyunca her iki bebeğin anteriorda füzyone olduğu, sternal füzyon distalinde orta hat yerleşimi tek ortak kalp yapısı seçildiği, karaciğerin de orta hatta devamlılık gösterdiği görüldü (Resim 3). Hastalar çocuk cerrahisi ve çocuk kardiyoloji bölümleriyle konsulte edildi. Tek kalp fizyolojisine sahip olmaları nedeni ile olguların non-operatif grupta olduğuna karar verildi. Hastaların spontan solunumları olmaması nedeni ile mekanik ventilatörde solunum destek tedavilerine ve bradikardi ile hipotansiyonlarının olması nedeniyle inotropolar ile dolaşım destek tedavilerine devam edilmesine rağmen, post-natal 5 günde genel durumları bozulan ve sonrasında kardiyak arrest gelişen hastalar kaybedildi.

TARTIŞMA

Yapışık ikizlik çok nadir görülmekte birlikte değişik

anatomik yapıları nedeniyle en çok ilgi çeken konjenital malformasyonlardan biridir. İlk yapışık ikizler 1100 yılında İngiltere’de doğan ve 34 yıl yaşayan kız ikizler olarak bilinse de en ünlüleri 1811 de Siam’da doğan ve 64 yaşına kadar yaşayan Bunker kardeşlerdir ⁽⁵⁾.

Yapışık ikizliğin tüm gebeliklerde 1/50000 - 1/100000 sıklıkta görüldüğü düşünülse de, % 60’ının ölü doğumla sonuçlanması nedeniyle gerçek sıklığının 1/200000 canlı doğum olduğu düşünülmektedir ⁽⁶⁾. Martinez ve ark.’nın ⁽⁷⁾ İspanya’dan yayınladıkları bir çalışmada simetrik yapışık ikizlik oranı 1/150000 olarak bulunmuştur.

Geçmişte etiolojide tek bir embriyonik kistin 13-15. günlerde komplet ayrılmasının gerçekleşmemesinin rol oynadığı düşünülmekteyse de son yıllarda yapılan çalışmalarda erken embriyolojik evrede iki ayrı embriyonun füzyonu sonrası ortaya çıktığı görülmüş ve Logrono ve ark. ⁽⁸⁾ tarafından yapılan bir çalışmada ikizlerin DNA analizleri incelenmiş ve dizigotisinin

gösterilmesi bunu desteklemiştir (2,4).

Yapışık ikizlerde embriyolojik diskin yapışma yerine göre ventral ve dorsal birleşme olabilir. Ventral birleşimli yapışık ikizlik % 86 sıklıkta görülmekte, bunların en sık olanı üst gövdeden alt abdomene kadar uzanan, kalp, karaciğer ve gastrointestinal sistemin bir kısmını paylaşıldığı ve % 28 sıklıkta görülen torakoomfalofagustur. Bunu % 18,5 sıklıkla torakofagus, % 10 sıklıkla omfalofagus ve % 6 sıklıkla kraniofagus izler (4). Olgumuzda üst gövdeden alt abdome kadar uzanan bir yapışıklıkla birlikte bir torakoomfalofagus olgusuydu. Eşlik eden birçok kardiyak ve vasküler sistem anomalileri bulunmakla birlikte, bu olguların % 75'inde tek kalp anatomisi mevcuttur. Tek atrium, tek ventrikül, geniş ASD, geniş VSD, kapak atrezileri ve büyük damar transpozisyonları bulunabilir (9). Olgumuzda tek kalp tek atrium ve tek ventrikül fizyolojisine sahipti.

Yapışık olgularda ameliyat kararını belirlemede en önemli organ kalptir. Hastalar non operatif grup, acil cerrahi ile ayrılması gerekli grup ve elektif ayrılma operasyonu gereken grup olarak sınıflandırılabilir (1). Non operatif gruptaki hastalar ayrıldıklarında fonksiyon göremeyecek birleşik ve karmaşık kalp yapısına sahip olgulardır. Bu olgularda ayırma ameliyatlarının tümü mortaliteyle sonuçlanmaktadır (10). Hastalarımızın da tek kalp fizyolojisine sahip olmaları ve yüksek mortalite hızı nedeniyle ayırma operasyonu planlanamamıştır. Acil cerrahi ayırma gereken grupta ikizlerden birinin yaşamının tehlikede olması diğerinin kurtarılması açısından acil cerrahi girişim gerektirir. Ayrıca yaşamı tehdit eden ancak cerrahi ile düzeltilebilen konjenital anomaliler (büyük damarlara bası yapan lezyonlar, intestinal atrezi, malrotasyon, anal atrezi, ani intestinal perforasyon) acil cerrahi girişim gerektirir. Eğer ikizlerin durumları stabilse ayırıcı operasyonun yaklaşık 3 ay civarında yapılması önerilir; bu da ameliyat öncesi ayrıntılı incelemeyi olası kılar. Ayırma operasyonu öncesi kardiyak karaciğer ve genitoüriner sistemi ayrıntılı ortaya koymak için torakoabdominal bilgisayarlı tomografi ve MR çekilmesi önerilir. Karaciğerin paylaşıldığı durumlarda hepatoportal sistemin 2 tane olması ayırma için önemlidir. Büyük damarların anatomisini belirlemek amacıyla MR anjiyografi planlanmalı, gastrointestinal sistemin anatomisini ortaya koymak için de baryumlu grafiler gerekebilir. Bu ayrıntılı incelemeler

sonucu operasyon kararı ve operasyonda izlenecek yol ortaya konabilir (1).

Yapışık ikizlik mortalitesi yüksek bir anomalidir, hastaların % 35'i ilk 24 saat içinde kaybedilir. En yüksek mortalite hızı torakofagus, kraniofagus ve omfalofagustadır. Günümüzde bile kompleks tek kalp fizyolojisine sahip infantlarda mortalite % 100'dür (1).

İntrauterin yapışık ikiz tanısı konulan olgularda öncelikle aile doğum sonrası riskler konusunda bilgilendirilmeli ve ayrılma şansı olan infantların yaşam şansının artırılması için yenidoğan, çocuk cerrahisi, çocuk kardiyolojisi, kardiyovasküler cerrahi, plastik cerrahi kliniği bulunan merkezlerde doğumun gerçekleştirilmesi önemlidir.

KAYNAKLAR

1. **Spitz L, Kiely EM.** Experience in the management of conjoined twins. *Br J Surg* 2002;89(9):1188-92. <http://dx.doi.org/10.1046/j.1365-2168.2002.02193.x> PMID:12190687
2. **Spencer R.** Theoretical and analytical embryology of conjoined twins: part I: embryogenesis. *Clin Anat* 2000;13(1):36-53. [http://dx.doi.org/10.1002/\(SICI\)1098-2353\(2000\)13:1<36::AID-CA5>3.0.CO;2-3](http://dx.doi.org/10.1002/(SICI)1098-2353(2000)13:1<36::AID-CA5>3.0.CO;2-3)
3. **Chen CP, Hsu CY, Su JW, et al.** Conjoined twins detected in the first trimester: a review. *Taiwan J Obstet Gynecol* 2011;50(4):424-31. <http://dx.doi.org/10.1016/j.tjog.2011.10.005> PMID:22212312
4. **Kaufman MH.** The embryology of conjoined twins. *Childs Nerv Syst* 2004;20(8-9):508-25.
5. **Topçuoğlu A.** Yapışık ikizler olgu sunumu. *Cerrahpaşa Tıp Dergisi* 2003;34(1):39-41
6. **Taşcı Y, Altınbaş Ş, Kandemir Ö, ve ark.** Prenatal tanısı 17. gebelik haftasında konan parapagus disefalus yapışık ikiz: Olgu sunumu. *Perinatoloji Dergisi* 2010;18(1):14-7.
7. **Martínez-Frías ML, Bermejo E, Mendioroz J, et al.** Epidemiological and clinical analysis of a consecutive series of conjoined twins in Spain. *J Pediatr Surg* 2009;44(4):811-20. <http://dx.doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2008.07.002> PMID:19361646
8. **Logrono R, Garcia-Lithgow C, Harris C, et al.** Heteropagus conjoined twins due to fusion of two embryos: report and review. *Am J Med Genet* 1997;73(3):239-43. [http://dx.doi.org/10.1002/\(SICI\)1096-8628\(19971219\)73:3<239::AID-AJMG1>3.0.CO;2-N](http://dx.doi.org/10.1002/(SICI)1096-8628(19971219)73:3<239::AID-AJMG1>3.0.CO;2-N)
9. **Elmacı T, Yazıcıoğlu F.** Siyam ikizlerinde kardiyak anomaliler. *Türk Kardiyol Dern Arş* 2001;29:450-5.
10. **Asaranti K, Pranati M, Tushar K, et al.** Autopsy findings in conjoined twin with single heart and single liver. *Case Report Pathol* 2012; doi: 10.1155/2012/129323.