

AKARDİYAK İKİZ: OLGU SUNUMU VE LİTERATÜR DERLEMESİ

Mehmet GÜNEY, Baha ORAL, Fuat DEMİR, Demir ÖZBAŞAR

Süleyman Demirel Üniversitesi Tıp Fakültesi Kadın Hastalıkları ve Doğum Anabilim Dalı Isparta

ÖZET

Akardiyak ikiz monozigotik çoğul gebeliklerin nadir bir komplikasyonudur. Zıt yönlü arteriyel kan akımı ile ilişkilidir. Bu yazıda bir akardiyak asefalik ikiz olgusunu sunduk.

Anahtar sözcükler: akardiyak ikiz, akardius, asefalus, ikiz gebelik

SUMMARY

Acardiac twin: report of a case and review of the literature

An acardiac twin is a rare complication of monozygotic multiple pregnancies and is related to the twin reversed arterial perfusion sequence. We report here a case of acardiac twin gestation.

Key words: acardiac twin, acardius, acephalus, twin pregnancy

GİRİŞ

Akardiyak fetus anomalisi monokoryonik çoğul gebeliklerin nadir görülen malformasyonlardan biridir. Yaklaşık 35.000 gebelikte 1 görülmekte ve monokoryonik ikizlerin %1'inde izlenmektedir^(1,2). Benedetti tarafından ilk akardiyak ikiz olgusu 1533 yılında tanımlanmıştır⁽³⁾. Claudius ise malformasyonların ters kan akımına bağlı olarak ortaya çıktığını ifade etmiştir⁽³⁾. Olguların üçte birinde monokoryonik monoamniyotik plasenta, üçte ikisinde ise monokoryonik diamniyotik plasenta görülmektedir⁽⁴⁾. Zıt yönlü arteriyel perfüzyon akımı (TRAP; the twin reversed arterial perfusion), sonuç olarak pompalayan-verici fetus ile akardiyak-alıcı fetus arasında üç tür anomaliye neden olmaktadır. Birincisi kardiyak gelişiminin çok bozuk olduğu fetus, ikincisi arterden artere anostomozlara bağlı verici ikizden akardiyak ikize kan akımı, üçüncüsü ise ven ile ven arasındaki anostomozlar sonucu akardiyak ikizden verici ikize kanın geri dönmesidir. Oksijen ve besinden fakir kan akımı alıcı fetusda kalbin tamamen oluşmamasına ya da kısmen gelişmesine neden olur. Verici ikizin kısa ve uzun dönem morbiditesi tam bilinmemekle birlikte perinatal mortalite oranı %35-55 arasındadır⁽⁵⁾. Verici fetuslar genelde normal izlenirken, %10 olguda büyük malformasyonlar oluşabilmektedir⁽⁵⁾. Akardiyak

fetusların genel morfolojik özelliklerinde deri, saç, uzun kemikler, vertebra ve kolon sıklıkla bulunurken, akciğer, karaciğer ve tiroide nadiren rastlanmaktadır.

OLGU

Yirmidört yaşında, gebelik 1 parite 0, 34 hafta 1 günlük gebe olgu sularının gelmesi şikayetiyle acil servis kadın hastalıkları ve doğum polikliniğine başvurdu. Obstetrik anamnezde prenatal takiplerinin yapılmadığı ve ilk kez hastanemize başvurduğu öğrenildi. Fizik muayenede arteriyel tansiyon 120/70 mmHg, vücut ağırlığı 68 kg idi. Jinekolojik ve obstetrik muayenede servikal dilatasyon 4 cm, efasman %90, transvers duruşlu, çocuk kalp sesleri 168/dk ve vagende amnion mayi izlendi. Abdominal ultrasonografide 32 hafta 2 günlük, transvers, büyük morfolojik anomali saptanmayan canlı erkek fetus görüldü. Fetus yanında 20-15 cm, baş ve ekstremiteler net olarak izlenemeyen, iç organ ve kalp gelişimi gözlenmeyen kitle saptandı. Olguya transvers duruş ön tanısıyla sezaryen yapıldı. Sezaryenda 1800 gr canlı erkek fetus ile 770 gr akardiyak ikiz doğurtuldu. Canlı fetus için appar 1 ve 5. dakikalarda 6 ve 8 idi. Bebek yenidoğan servisinde prematürite ön tanısıyla takibe alındı. Operasyon sonrası anne ve bebekte

komplikasyon görülmedi.

Plasentanın patolojik incelenmesinde monokoryonik diamniyotik olduğu saptandı. Akardiyak ikizin otopsisinde fetus 765 gr ağırlığında baş topuk uzunluğu 20 cm baş, gövde, karnı bitişik idi. Her iki üst ekstremitte yoktu. Sağ alt ekstremitte sağ uyluktan itibaren gövdeye yapışık, sol ekstremitte sol baldırdan gövdeye yapışık. Sağda ayakta bir parmak, solda ise 2 parmak mevcuttu. Ön tarafta karnı göğüs boşluğu arasında omfolosel izlendi. Baş bölgesinde derinin olmadığı ve ince bir zar ile kaplı olduğu görüldü. Anüs imperfore, kalın bağırsak uzantısı karnı içerisinde yaklaşık 20 cm ilerleyerek kör bir şekilde sonlanıyordu. Mide, ince bağırsak, karaciğer, özafagus organları yoktu. Tek bir atnalı böbrek vardı. Sağında ve solunda iki üreter çıkarak urakus benzeri yapı ile sonlanmaktaydı. Abdomen içerisinde iki taraflı immatür testis dokusu görüldü. Akciğer ve kalbe ait yapı görülmeyerek akardiyakus asefalus tanısı kondu.(Resim 1-2)



Resim 1: Akardiyak ikizin görünümü.



Resim 2: Akardiyak ve verici ikizin birlikte görünümü.

TARTIŞMA

Akardiyak fetus klinikte 2 tipe ayrılmaktadır. Pseudoakardiyak; rudimenter de olsa kardiyak yapıların bulunması, haloakardiyak; kalbe ait hiçbir yapının oluşmamasıdır. Daha geniş anlamda ise morfolojik olarak 4 grupta incelenmektedir⁽⁶⁾.

1. Akardiyak asefalik, fetusda gelişmiş pelvis ve alt

ekstremiteler vardır. Baş kollar ve torasik organlar yoktur. En sık görülen gruptur. Bizim olgumuz da bu gruba dahil olmaktadır.

2. Akardiyak aneceph, vücut ve ekstremiteler gelişmiştir. Baş ve yüz kısmen oluşmuştur.
3. Akardiyak akormus, Fetusun sadece başı gelişmiştir. Oldukça nadir görülen gruptur.
4. Akardiyak amorfus, Fetusda tanınabilen organlar yoktur. Şekilsiz bir doku kitlesi halinde.

Akardiyak fetus plasentalarında da akardiyak fetus ile verici fetus arasındaki kan dolaşımı plaseenta yüzeyinde bulunan arter-arter, ven-ven damarları arasında oluşan anastomozlarla sağlanmaktadır. Olgumuz plasentasında da arter-arter arasında anastomozlar izlendi.

Akardiyak ikiz etiolojisi tam olarak bilinmemektedir. Anormal plasental vaskülarizasyon ya da primer olay olarak anormal kardiyak embriyogenezis sorumlu tutulmaktadır^(6,7). Plaseenta yüzeyindeki arter ile arter arasındaki anastomozlar nedeniyle besin ve oksijenden fakir kan akardiyak ikiz sirkülasyonuna girmektedir. Basınç düşüklüğü sonucu kan iliak arterler vasıtasıyla baş bölgesi yerine alt ekstremitte kan dolaşımına katılmaktadır. Bunun sonucunda akardiyak ikizde alt ekstremiteler üst bölümden daha iyi gelişmiştir. Akardiyak fetusdan geri dönen kan ven ile ven arasındaki anastomozlar nedeniyle verici ikize gelmektedir⁽⁷⁾. Çevresel faktörler ve kromozom anomalileri etiolojik faktör olarak sorumlu tutulsa da erken gebelik dönemlerinde kalp atımlarının ve umbilikal kordon kan akımının izlenmesi bu faktörlerin geçerliliğini azaltmıştır⁽⁸⁾. Primer defektin kalp gelişme bozukluğu yerine anastomozlara bağlı yeterli kan akımının oluşmamasına bağlı olduğu kabul edilmektedir. Klinikte akardiyak fetuslu olgularda obstetrik (polihidramnios, erken doğum, kordon dolanması, kordon sarkması, distosi, uterus rüptürü), ve/veya fetal (hidrops, intrauterin ölüm, prematürite, kalp yetmezliği, anemi, ikizden ikize transfüzyon sendromu) komplikasyonlar verici ya da pompalayan ikizde perinatal mortalite ve morbiditeyi artıran faktörlerdir^(9,10). Olgumuzda da erken doğum ve transvers duruş komplikasyonları izlendi. İkiz gebeliklerde doğumda ortalama gestasyonel yaş 36 hafta iken akardiyak fetuslarda 31.1 hafta olarak bulunmuştur⁽¹¹⁾. Bizim olgumuzda gestasyonel yaş 34 hafta idi ve fetusda gelişme geriliği mevcuttu. Akardiyak fetusun prenatal tanı ve ayırıcı tanısı renkli doppler ultrasonografi sistemlerinin gelişmesiyle kolaylaşmıştır. Özellikle subseroz myoma uteri ve teratomdan rudimenter umbilikal kordonun görülmesi, bazı batın içi organların izlenmesiyle ayırt edilebilmektedir. Olgumuza, prenatal kontrollere gelmediği için önceden tanı koyma imkanımız

olmamıştır.

Akardiyak fetuslarda prenatal prognostik faktörler hakkında tam bir görüş birliği yoktur. Prognostik faktörlerden birisi akardiyak ikiz ağırlığının verici ikiz ağırlığına yüzde olarak oranıdır. Bu oran %70 üzerinde olursa %90 preterm doğum, %40 polihidramnios, %30 konjestif kalp yetmezliği görülmektedir⁽⁵⁾. Fakat prenatal dönemde akardiyak ikizin ağırlığını tahmin etmek oldukça zordur. Seri ultrasonografik kontrollerde akardiyak ikizin büyümeye devam etmesi, verici fetusda polihidramnios, kardiyomegali ve perikardiyal efüzyon görülmesi kötü prognostik faktörlerdendir. Renkli doppler ultrasonografide verici ikizin umbilikal arterinde düşük pulsatile indeksi görülmesi kötü prognoza işaret etmektedir⁽¹²⁾. Akardiyak ve verici ikiz abdominal çevre oranlarının %50'nin üstünde ve altında olmasının yanında verici ikizdeki mevcut kardiyak sorunların birlikte değerlendirildiği prognostik faktörler de mevcuttur⁽⁶⁾. Akardiyak ikiz tedavisinde amaç ise verici ikizi mümkün olduğunca terme yaklaştırmak ve sağlıklı bir şekilde doğurtmaktır. Gebeliğin erken dönemlerinde (yaklaşık onaltıncı gebelik haftası) profilaktik tedavi için invaziv girişimler uygulanabilmektedir⁽¹³⁾. Fakat bekleme ve takip tedavisi sonrasında da %90 başarılı sonuçlar bildirilmiştir⁽¹⁴⁾. Genel görüş ise seri ultrason ölçümleri yapılarak perinatal ölüm ve erken doğumların önlenmesi yönündedir. Prognostik faktörler uygun ise bekleme tedavisi tercih edilmektedir. Konjestif kalp yetmezliğinde (+) inotropik ilaçların kullanılması, polihidramniyos oluşan olgularda indometacin verilmesi veya amniyodrenaj yapılması altta yatan damar defekti halen devam ettiği için çok yararlı değildir^(15,16). Tedavide invaziv cerrahi girişimler arasında histerotomi ile sadece akardiyak fetusun doğurtulması⁽¹⁷⁾, endoskopik umbilikal kordonun ligasyonu⁽¹⁸⁾, umbilikal kordonun alkol ile sklerozu⁽¹⁹⁾, umbilikal kordon ve aortun ultrason eşliğinde termoregülasyonu yer almaktadır⁽²⁰⁾. Bu girişimlerin tümünde erken doğum ve membran rüptürü gelişebilmesi nedeniyle belirgin bir morbidite söz konusudur. Sonuç olarak akardiyak anomali tanısı konduğunda verici fetus ve akardiyak ikiz birlikte değerlendirilmelidir. Verici fetusun kardiyovasküler sistem bulguları, akardiyak fetusun büyüklüğü ve büyümeye devam etmesi prognostik faktörlerdendir. Akardiyak ikizin küçük boyutlarda olması verici veya fetusun kardiyak problemleri olmaması durumunda seri ultrasonografi takiplerinin yapılması önemlidir. Tedavi gerektiren durumlarda ise intrafetal yaklaşımla akardiyak ikizin vasküler beslenmesinin kesilmesi, umbilikal kordonun bağlanma tekniklerine göre daha üstündür. Tedavide mümkünse ultrason eşliğinde laser koagülasyon kullanılmalı veya intrafetal damarların radyofrekans ablasyonunu yapılmalıdır⁽⁶⁾.

KAYNAKLAR

1. James WH. A note on the epidemiology of acardiac monsters. *Teratology* 1977;16:211-216.
2. Napolitani FD, Schreiber I. The acardiac monster. A review of the world literature and presentation of two cases. *Am J Obstet Gynecol* 1960;80:582-589.
3. Gillim DL, Hendricks CH. Holoacardius: review of the literature and case report. *Obstet Gynecol* 1953;2:647-652.
4. Benirschke K, Kaufman P. *Pathology of the Human Placenta*. 2nd edn. Springer, New York 1995:702-710.
5. Moore TR, Gale S, Benirschke K. Perinatal outcome of forty-nine pregnancies complicated by acardiac twinning. *Am J Obstet Gynecol* 1990;163:907-912.
6. Wong EA, Sepulveda W. Acardiac anomaly: current issues in prenatal assessment and treatment. *Prenat Diagn* 2005;25:796-806.
7. Van Allen MI, Smith DW, Shepard TH. Twin reversed arterial perfusion (TRAP) sequence: a study of 14 twin pregnancies with acardius. *Semin Perinatol* 1983;7:285-293.
8. Blaicher W, Repa C, Schaller A. Acardiac twin pregnancy: associated with trisomy 2. *Hum Reprod* 2000;15:474-475.
9. Comerford JA. An acardiac twin. *Aust N Z J Obstet Gynaecol* 1991;31:184-186.
10. Hanafy A, Peterson CM. Twin-reversed arterial perfusion (TRAP) sequence: case report and review of literature. *Aust N Z J Obstet Gynaecol* 1997;37:187-191.
11. Healey MG. Acardia: predictive risk factors for the co-twin's survival. *Teratology* 1994;50:205-213.
12. Dashe JS, Fernandez CO, Twickler DM. Utility of doppler velocimetry in predicting outcome in twin reversed-arterial perfusion sequence. *Am J Obstet Gynecol* 2001;185:135-139.
13. Jolly M, Taylor M, Rose G, Govender L, Fisk NM. Interstitial laser: a new surgical technique for twin reversed arterial perfusion sequence in early pregnancy. *Br J Obstet Gynaecol* 2001;108:1098-1102.
14. Sullivan AE, Varner MW, Ball RH, Jackson M, Silver RM. The management of the acardiac twins: a conservative approach. *Am J Obstet Gynecol* 2003;189:1310-1313.
15. Simpson PC, Trudinger DJ, Walker A, Baird PJ. The intrauterine treatment of fetal cardiac failure in a twin pregnancy with an acardiac, acephalic monster. *Am J Obstet Gynecol* 1983;147:842-845.
16. Ash K, Harman CB, Gritter H. TRAP sequence- successful outcome with indometacin treatment. *Obstet Gynecol* 1990;76:960-962.
17. Fries MH, Goldberg JD, Golbus MS. Treatment of acardiac-acephalus twin gestations by hysterotomy and selective delivery. *Obstet Gynecol* 1992;79:601-604.
18. McCurdy CM Jr, Childers JM, Seeds JW. Ligation of the umbilical cord of an acardiac-acephalus twin with an endoscopic intrauterine technique. *Obstet Gynecol* 1998;91:818-821.
19. Sepulveda W, Bower S, Hassan J, Fisk NM. Ablation of acardiac twin by alcohol injection into the intra-abdominal umbilical artery. *Obstet Gynecol* 1995;86:68-71.
20. Rodeck C, Deans A, Jauniaux E. Thermocoagulation for the early treatment of pregnancy with an acardiac twin. *N Engl J Med* 1998;339:1293-1295.