

BİR DİSEFALUS PARAPAGUS BİRLEŞİK İKİZ OLGUSU VE LİTERATÜRÜN GÖZDEN GEÇİRİLMESİ

Ragıp Atakan AL¹, Sare ALTAŞ³, Kadir ÇETİNKAYA¹, İlhan DELİBAŞ¹, Ayhan TAŞTEKİN², Sedat KADANALI¹

¹ Atatürk Üniversitesi Tıp Fakültesi, Kadın Hastalıkları ve Doğum Anabilim Dalı, Erzurum

² Atatürk Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Hastalıkları Anabilim Dalı, Erzurum

³ Atatürk Üniversitesi Tıp Fakültesi, Patoloji Anabilim Dalı, Erzurum

ÖZET

Geç üçüncü trimesterde tanı almış bir parapagus disefalus birleşik ikiz olgusu sunuldu. Birleşik ikizlerin güncel sınıflandırılması, erken tanısı ve izlemi konusunda bir derleme yapılarak erken tanını gebeliğin idaresinde önemi vurgulandı.

Anahtar kelimeler: birleşik ikiz, postnatal tedavi, prenatal ultrason

Türk Jinekoloji ve Obstetrik Derneği Dergisi, (TJOD Derg), 2010; Cilt: 7 Sayı: 1 Sayfa: 61- 6

SUMMARY

A CASE OF PARAPAGUS DICEPHALUS CONJOINED TWIN AND REVIEW OF LITERATURE

A case of parapagus dicephalus conjoined twin was reported. The current classification, early diagnosis and management of conjoined twin were reviewed and the importance of early prenatal diagnosis was stressed.

Key words: conjoined twins, postnatal management, prenatal ultrasound

Journal of Turkish Society of Obstetrics and Gynecology, (J Turk Soc Obstet Gynecol), 2010; Vol: 7 Issue: 1 Pages: 61- 6

GİRİŞ

Gövdelerinin herhangi bir yerinden birleşik olan monokoryonik ve monoamniyotik ikizlere “birleşik ikizler” denir. Tarihsel olarak birleşik ikiz olguları toplumun ve hekimlerin büyük ilgisini çekmiştir. Birleşik ikiz insidansının 1:50.000 olduğu sanılmaktadır. Ancak olguların yaklaşık % 60’ı ölü doğduğundan gerçek insidans yaklaşık 200.000 canlı doğumda bir bildirilmektedir^(1,2). Kızlarda 3 kat daha sık izlenmektedir.

Birleşik ikizler konsepsiyonun 13. gününden sonra oluşmakta ancak olayın etiyojisi bilinmemektedir.

İrk, heredite, doğum sayısı veya akrabalıktan bağımsızdır, karyotip anomalisi izlenmez. Birleşik ikizliğin oluşumunu açıklamak için iki teori ileriye sürülmüştür⁽¹⁾: Fizyon (ayrılma) teorisine göre monovular bir embriyonun gelişiminin 13-15’inci günlerinde inkomplet bölünmesi birleşik ikizlere neden olmaktadır⁽³⁾. Bu teoriye göre primitif nod ve streak inkomplet olarak bölünmektedir⁽²⁾. Füzyon (birleşme) teorisine göre gerçekte ayrılmış olan monovular iki embriyonik disk arasında sekonder bir birleşme olmaktadır⁽⁴⁾. Son yüz yılda yayımlanmış hemen tüm birleşik ikiz vakalarını incelemiş olan Rowena Spencer füzyon (ya da sekonder birleşme) teorisinin birleşik

Yazışma adresi: Yard. Doç. Dr. Ragıp Atakan Al. Aziziye Hastanesi 25070 Erzurum

Tel.: (0532) 486 14 33

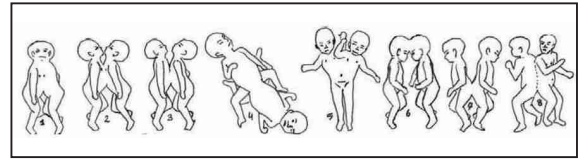
e-posta: atakanal@gmail.com

Alındığı tarih: 22.01.2009, revizyon sonrası alınma: 25.05.2009, kabul tarihi: 12.06.2009, online yayım tarihi: 10.09.2009

ikiz olgularının hemen her türünü açıklayabildiğini ve muhtemelen geçerli teori olduğunu ileri sürmektedir^(5,6). Spencer'e göre birleşme yalnızca ektodermin oluşmadığı yada hasar gördüğü (primordial kalp veya septum transversum, orofaringeal veya kloakal membran, nöral katlantı ve embriyonun lateral kenarları) yerlerden olmaktadır^(5,6). Başlangıçta konum olarak yapışmanın mümkün olmadığı yerler embriyonun büyümesi sırasında ulaşılabilir hale gelmektedir. Spencer yayınların hemen hepsinde embriyonik disklerin birbirlerine paralel ve aynı düzlemde resmedilmesine karşın, gerçekte disklerin birbirlerine değişik planlarda ve açılarda konumlanabileceğini belirtmektedir. Bu şekilde embriyonik diskler ventralden rostral, kaudal, lateral veya dorsalden sekonder olarak simetrik yada asimetrik yapışabilmektedir. Bu üç boyutlu bakış "sferik teori" olarak adlandırılır ve birleşik ikizlerin asimetrik olarak yada vücutlarının değişik kısımlarından birbirlerine birleşik olmalarını açıklar^(5,6).

Spencer, tüm birleşik ikizlerin toplam sekiz tipte gözüktüğünü ve bunların, füzyon teorisini doğrular biçimde, embriyonik diskin yapışma yerine göre iki grupta toplanabileceğini belirtmektedir^(1,5). (1) Ventral füzyon (% 87): Ortak bir yolk kesesi üzerinden birleşmiş, abdomen ve umbilikusu ortak olan ikizler. Burada birleşme yeri rostral, kaudal veya laterale doğru uzanabilir. (2) Dorsal (% 13): Her biri ayrı abdomen ve umbilikal korda sahip nöral tüpten birleşik ikizler. Vücut kısımlarının sayıları di-(iki), tri-(üç), tetra-(dört) ön ekleri -prospus (yüz), -barchius (kol), -pus (alt ekstremite), ophthalmia (göz), -otia (kulak), -stomia (ağız) latince kelimelerinin önüne getirilerek ifade edilir (örneğin parapagus tribrachius dipus gibi).

Spencer'in önerdiği bu basit sınıflama yaygın kabul görmüştür (Tablo, Şekil). Bu sınıflamada tipler yeniden tanımlanarak kesin olarak birbirlerinden ayrılmıştır. Omfalopagus ve torakopagusta gövdenin birleşim yeri benzer olsa da omfalopagusta kalp, tek bir patent interkardiyak damar dahi, birleşik değildir ve her iki pagusta da pelvisler ayrı olup dört kol ve bacak vardır. Piyopagus yalnızca sakrum ve koksiksten birleşiktir, bu seviyenin üzerinde birleşim varsa bu raşipagus olarak adlandırılır. İskiyopagus tetrabrakiyus iki ayrı kalbe sahiptir. Atipik olgular (parazitik ikizler ve sekiz tipin dışında kalan ara tipler) yapışma yerlerine göre aynı terminoloji ile sınıflandırılmaktadır.



Şekil: Birleşik ikiz tipleri. Rostral: 1. Sefalopagus, 2. Omfalopagus, 3. Torakopagus. Kaudal: 4. İskiyopagus. Lateral: 5. Parapagus. Dorsal: 6. Kranyopagus, 7. Piyopagus, 8. Raşipagus (Spencerden uyarlanmıştır⁽⁷⁾).

Birleşik ikizlerin ameliyatla ilk başarılı ayrılması 1689 yılında Johannes Fatjo tarafından gerçekleştirilmiştir⁽⁷⁾. Birleşik ikizler bugün de özellikle ayırma operasyonları nedeniyle basının ve halkın ilgisini çekmektedir. Bu makalede üçüncü trimesterde tanı almış bir birleşik ikiz olgusu gözden geçirilecektir.

Tablo: Birleşik ikizlerin embriyolojik sınıflaması (Spencer'den uyarlanmıştır⁽⁷⁾).

Embriyonik Açıdan(%)	Tip (%)	Primordium*	Birleşim	Ayrılabilirlik
Ventral (87)				
Rostral (48)	Sefalopagus (11)	Orofaringeal membran	Baştan umbilikusa	İmkansız
	Torakopagus (19)	Kalp	Toraks, üst abdomen, bileşik kalp	Ender
	Omfalopagus (18)	Diyafragma	Toraks, üst abdomen, ayrı kalp	Mümkün (82 % başarı)
Caudal (11)	İskiyopagus (11)	Kloakal membran	Alt abdomen genitoüriner yol	Mümkün (63 % başarı)
Lateral (28)	Parapagus (28)	Kloakal membran (2 notokord ?)	Pelvis, gövde (değişken: diprosopus 2 yüz, disefalus 2 baş)	Ender
Dorsal (13)				
	Kranyopagus (5)	Karnyal nöropor	Kranyumun tepesi	Sekelsiz imkansız
	Raşipagus (2)	Nöral tube orta kısım	Vertebral kolon	Bidirilmemiştir
	Piyopagus (6)	Kaudal nöropor	Sakrum	Mümkün (68% başarı)

*primitif doku

OLGU

Olgu 28 yaşında olup, öz ve soy geçmişi özellik arz etmemektedir. Gebeliğinin izlemi için ilk defa geç üçüncü trimesterde hekime başvurduğunda birleşik ikiz tanısı konularak ünitemize sevk edilmiştir. Son adet tarihine göre yaklaşık 36-37 haftalık gebeliği mevcuttu. Yapılan obstetrik ultrasonografide intrauterin yerleşimli yaklaşık 35 haftalık iki başı olan bir fetüs izlendi. Fetüsün iki kol ve iki bacağı, çift medulla spinalis ve vertebral kolonu, tek sakrum, tek toraks ve tek abdomeni mevcuttu. İki kalbi, iki midesi, iki karaciğeri ve tek mesanesi olduğu izlendi ve gastroşizis saptandı (Resim 1).



Resim 1: Birleşik ikiz olgusunda aynı toraksta iki ayrı kalp izlenmektedir.

Olguya klasik sezaryen yapıldı. Birinci dakika Apgar skoru 4 olan 4150 gram ağırlığında, iki başı ve tek gövdesi olan erkek bebek baş ile doğurtuldu. Fetüste gastroşizis mevcuttu. (Resim 2). Uterustan 2-8 cm çaplı 7 adet myom çıkarıldı. Postoperatif 3. gün şifa ile taburcu edildi.

Birleşik ikizler yenidoğan yoğun bakım ünitesinde izleme alındılar. İkizlerde sağda olanı doğumdan yaklaşık 30 dakika sonra exitus oldu. Diğer ikiz de yaklaşık 1 saat sonra kaybedildi.

Fetüse deneyimli bir patolog tarafından (SA) otopsi yapıldı. Haricen incelendiğinde boyunların birleşim yeri civarında ve arka tarafta üçüncü bir üst omuz çıkıntısı olduğu izlendi (Resim 3). Fetüsün tek anüsü ve tek eksternal genital organı mevcuttu, ancak testisleri inmemişti. Otopsi de her iki fetüsün viseral organlarının oluştuğu izlendi: Toraksta her fetüse ait iki akciğer ve kalp mevcuttu (Resim 4A) Her fetüsün bir akciğeri önde diğeri posteriordaydı ve akciğerlerin

kendi trakeaları mevcuttu. Soldaki fetüsün kalbi normal görünümde idi ancak sağdaki fetüste ventriküler septal defekt mevcuttu. Her iki kalpten ayrı birer aort çıkmaktaydı. Sağ aort kalpten çıktıktan sonra kör sonlanmakta, solda inen aortadan çıkan bir bağlantı sağ tarafa geçerek torakstan inip pelviste ana ilyak arter olarak devam etmekte ve inerken kendi tarafında dallarını vermekteydi (Resim 4B). Her fetüsün ayrı karaciğeri, safra kesesi, özefagusu, midesi mevcuttu. Sağdaki fetüste geniş bir diyafragma hernisi mevcuttu ve karaciğer ve mide kısmen toraks içerisindeydi (Resim 4C). İki tarafta da mideden sonra barsaklar devam ederek çekumdan hemen önce birleşmekteydi, tek kolon ve tek rektum mevcuttu. Soldaki fetüse ait bir tek dalak izlendi, sağ fetüsün dalağı yoktu. İki fetüse ait ikişer böbrek olduğu izlendi. Böbreklerden birer tanesi posteriorda yerleşmişti. Her böbreğin kendi üreteri mevcuttu. Posterior böbreklerin üreterleri pelviste mesane dışında sonlanmaktaydı. Tek bir mesane vardı. Vertebralarda füzyon mevcuttu ancak sakrum tek idi. Vertebralar açılmadı. İki adet inmemiş testis abdomende gözlemlendi. Çekilen röntgen filminde bu vertebralarda füzyon mevcut olup sakrum tek izlenmekteydi.



Resim 2: Parapagus disefalus tribrakiyus dipus, önden görünüm. Gastroşizis izlenmektedir.



Resim 3: Parapagus disefalus tribrakiyus dipus, arka taraf. İki baş arasında omuz çıkıntısı izleniyor.



Resim 4A: Otopsi bulguları. Resimde iki karaciğer, iki kalp ve omfalosel izlenmektedir.



Resim 4 B: Otopsi bulguları. Pensetin ucunda aorta bağlantısı izlenmektedir.



Resim 4 C: Otopsi bulguları. Diafragma hernisi izlenmektedir.

TARTIŞMA

Paparapagus ventro-caudo-lateralden birleşik ikiz türüdür. Birleşme her zaman tek bir sakrumu ve simfiz pubisi olan tek bir pelvisi içerir ve değişik derecelerden rostral seperasyon mevcuttur. Birleşme abdomen ve pelvise sınırlı olup ayrı iki toraks olduğunda ditorasik parapagus, tüm gövde birleşik olduğunda disefalik parapagus, gövde ve baş bitişik ve iki yüz olduğunda diprospek parapagus olarak adlandırılırlar. Parapagus olgularında iki, üç, dört kol ve iki yada üç bacak olabilir. Parapaguslarda hemen tüm viseral organların, bizim olgumuzda olduğu gibi, çift oluşması nadir izlenmektedir. Mevcut olgunun haricen iki kolu ve iki bacağı mevcut idi ve parapagus disefalus dibrakiyus dipus olarak adlandırıldı. Ancak otopsi bulguları daha çok tribrakiyus ile uyum göstermektedir ve fetüsün rudimenter bir omuz çıkıntısı mevcuttu. Diyafagma hernisi tribrakiyuslarda daha sık izlenmektedir. Parapagus olgularında mide çift ise genellikle, mevcut olguda olduğu gibi, barsaklar mekel divertikülünün olağan yeri civarında birleşmektedir.

Birleşik ikizlerde tüm organ sistemlerini içerebilen geniş bir spektrum içerisinde karmaşık sorunlar izlenmekle birlikte en ciddi anomaliler yapışma bölgesinde izlenir. Spencer yayımlanmış 1200'den fazla olguyu inceleyerek bir makalesinde birleşik ikizlerde kalp anomalilerini gözden geçirdi⁽⁸⁾. Kalp anomalileri ventralden birleşik ikizlerde izlenir. Dorsalden birleşik ikizlerde yüzün yada abdomen veya torakal organların birleşmesi mümkün değildir. Dorsalden birleşik olgularda kalp defektlerinin sıklığı normal populasyona benzerdir. Parapaguslarda kalp normal bir tek kalpten multiventriküler kalbe ve iki

ayrı normal kalbe değişen bir spektrum içerisinde oluşabilir. Tüm diprosopuslarda kalp tektir. Dibrakiyus dipuslarda hemen çoğunlukla tek kalp bulunur. Ancak kalp olguların yaklaşık % 60'ında gerçekte kalp duplike ve birleşiktir, kompleks anomaliler izlenir. Tribarkiyus ve tetrabrakiyuslarda kalp duplikasyon oranı % 80' in üzerindedir. Normal tek bir kalp nadiren izlenmektedir. İki kalbin olduğu olgularda sağ kalpte anomali şansı daha yüksektir. Bizim olgumuzda septal bir defekt mevcuttu. Spencer iki ayrı kalbi olan olgularda değişmez olarak sağ aortun kör olduğunu yada tamamiyle olmadığını, bu ikizin sol ikiz tarafında abdominal aort yada ilyak arter yoluyla retrograd perfüze olduğunu belirtmektedir. Biz vakamızda da sağ aorta kör idi ve solda inen aortadan ayrılan bir dal sağ tarafa devam etmekteydi.

Birleşik ikizler ilk trimesterde transvajinal yada transabdominal ultrasonografi ile kolaylıkla tanılabilmektedir. Tüm birleşik ikizler monokoryonik ve monoamniyotiktir. Ultrasonografide tek bir yolk kesesi ve iki fetüs izleniyor ise yada herhangi bir gebelik haftasında monoamniyotik ikiz izleniyorsa birleşik ikiz olma olasılığı hatırd tutulmalıdır⁽⁹⁾. Disprospus (iki yüz tek baş tek gövde) gibi birleşmenin ileri olduğu olgular sonraki gebelik haftalarında da tanınabilirler. İkinci trimester ultrasonografisi ile ortak organların bir bölümü tanılabilmektedir. Gerektiğinde fetal manyetik rezonans görüntüleme de yapılarak fetüslerin postnatal cerrahi ile ayırt edilme olasılığı ve fetal prognoz hakkında aileye danışmanlık verilebilir. Sanayileşmiş ülkelerde, özellikle yaygın Down sendromu taramasına da bağlı olarak, birleşik ikiz vakaları erken tanılabilmekte ve olguların büyük kısmı yapılaşma yerine bakılmaksızın ailelerin isteği ile sonlandırılmaktadır⁽⁹⁾. Yeterli antenatal takip programları olmayan gelişmekte olan ülkelerde ise terme ulaşabilen olgular izlenmektedir.

Gebelik haftası ileri birleşik ikiz olgularında uterus rüptürü ve distosi riski nedeniyle sezaryen ile doğum tercih edilmektedir. Birleşik ikizler üç farklı postnatal seyir gösterirler. Cerrahi olarak ayrılması mümkün olmayan yada cerrahini riskli olduğu olgular yalnızca izlenmektedir. Spencer sınıflamasına göre parapagus, torakopagus ve raşipagus olgularının cerrahi olarak ayrılması pek enderdir (Tablo). Kompleks kardiyak füzyonun olduğu torakopagus olgularında, ileri serebral füzyonun olduğu kranyopagus olgularında ikizlerin ayrılması mümkün değildir. Parapagus olguları ise

nadiren cerrahi olarak ayrılabilirler. Cerrahi olarak ayrılma şansı olan olguların bir kısmı, ikizlerden birinin durumunun kötüleşmesi yada ölmesi nedeniyle acil cerrahiye alınmaktadır. Acil cerrahi yapılan olgularda yaşama oranı düşüktür⁽¹⁰⁾. Kalan olgular ise elektif olarak opere edilmektedir. Operasyon için genellikle 2-4 aylar tercih edilir. Cerrahinin başarısı ileri birleşme olmayan omphalopagus, iskiyopagus ve piyopagus olgularında en yüksektir (Tablo). Bu olgularda elektif cerrahinin başarısı % 80 civarındadır. Başarı anatominin yanı sıra tüm cerrahi ekibin katkısı ile operasyonun önceden planlanmasına bağlıdır^(10,11).

Bizim olgumuzda tanı gebenin ilk kez bir hekime başvurduğu 35'inci gebelik haftasında konulabildiği. Düşük riskli yada yüksek riskli gebeliklerin tümünün idaresinde olduğu gibi birleşik ikizlerin idaresinde de, özellikler ileri deformitesi, kardiyak yada nöronal birleşmesi olan olgularda yada ailenin isteği ile gebeliğin sonlandırılabilmesi için, antenatal takip ve ultrasonografinin yeri önemlidir.

KAYNAKLAR

1. Spencer R. Anatomic description of conjoined twins: a plea for standardized terminology. *J Pediatr Surg* 1996; 31: 941- 4.
2. Spitz L. Conjoined twins. *Current Paediatrics* 2001; 11: 386-98.
3. Machin GA, Sperber GH. Comments on "Unique anomalies in cephalothoracopagus janiceps conjoined twins with implications for multiple mechanisms in the abnormal embryogenesis". *Teratology* 1991; 44: 481- 3.
4. Marchand F. Ein menschlicher Pygopagus. *Beitr Pathol Anat Allg Pathol* 1895; 17: 1- 37.
5. Spencer R. Theoretical and analytical embryology of conjoined twins: part I: embryogenesis. *Clin Anat* 2000; 13: 36-53.
6. Spencer R. Theoretical and analytical embryology of conjoined twins: part II: adjustments to union. *Clin Anat* 2000; 13: 97-120.
7. Rickham PP. The dawn of paediatric surgery: Johannes Fatio (1649-1691)--his life, his work and his horrible end. *Prog Pediatr Surg* 1986; 20: 94- 105.
8. McMahan CJ, Spencer R. Congenital heart defects in conjoined twins: outcome after surgical separation of thoracopagus. *Pediatr Cardiol* 2006; 27: 1- 12.
9. Pajkrt E, Jauniaux E. First-trimester diagnosis of conjoined twins. *Prenat Diagn* 2005; 25: 820- 6.

10. Spitz L, Kiely E. Success rate for surgery of conjoined twins. Lancet 2000; 356: 1765.
11. Spitz L. Conjoined twins. Prenat Diagn 2005; 25: 814-9.