

# Siyam İkizlerinde Kardiyak Anomaliler

Türkan Tansel ELMACI, Fehmi YAZICIOĞLU\*

İstanbul Üniversitesi, İstanbul Tıp Fakültesi, Kalp ve Damar Cerrahisi Anabilim Dalı, \*Sağlık Bakanlığı, Süleymaniye Kadın ve Doğum Hastanesi, İstanbul

## ÖZET

Siyam ikizleri, klinisyenler ve araştırmacılar açısından bir "zor" olarak ilgi gören, çok nadir ve en ilginç yenidoğan anomalilerden biridir. Etiyolojisi bilinmemekle birlikte, iki temel teori; fizyon ve füzyon sorumlu tutulmaktadır. Siyam ikizleri birleşim yerleri ve paylaştıkları organlar açısından büyük değişkenlik gösterirler. Bu vakalarda antenatal tanı uygun obstetrik ve perinatal yaklaşımın önceden planlanması için gereklidir. Bu makalede antenatal olarak tanımlanmış iki siyam ikizi vakasındaki kardiyak malformasyonlar sunulacaktır. Nadir olmaları nedeniyle etiyolojisi henüz tam olarak aydınlatılmamış olan bu vakaların tanımlanmasının embriyolojik çalışmalara katkı yanında obstetrik ve cerrahi deneyimlere yardımcı olacağını inanıyoruz.

**Anahtar kelimeler:** Siyam ikizleri, torakopagus, parapagus, konjenital kalb hastalığı

Siyam ikizleri her 50 000 ila 100 000 doğumda 1 oranında görülen nadir olgulardır ve ikiz gebeliklerde 650 ile 900'de 1 görüldüğü bildirilmektedir (1-2). Etiyolojisi tam olarak bilinmemekle birlikte genel olarak gestasyonun 2-3. haftasındaki embriyonik diskin inisyel eşit olmayan ve inkomplet fizyonunu izleyen füzyon sonucu olduğu kabul edilmektedir (3-5). Bu ikizlerin her zaman aynı cinsiyet ve tek bir koryona sahip olmaları bunu desteklemektedir. Birleşimin olduğu bölgeye göre sınıflandırılır ve vakaların çoğunu (%75) torakopagus grubu oluşturur (1,6).

Torakoabdominal birleşimi olan yapışık ikizlerde yaşama olasılığı büyük oranda kardiovasküler sistem anatomisine bağlıdır ve bu nedenle kardiovasküler sistemin prenatal tanımlanması obstetrik ve perinatal yaklaşımın önceden belirlenmesi amacıyla önemlidir. Bu makalede nadir vakalar olması nedeniyle prenatal tanı ile saptanmış biri torakopagus diğeri parapagus olmak üzere iki siyam ikizi vakası kardiovasküler anatomileri açısından değerlendirilecektir.

Alındığı tarih: 5 Şubat, revizyon 10 Nisan 2001  
Yazışma adresi: Dr. Türkan Tansel Elmacı, İstanbul Üniversitesi, İstanbul Tıp Fakültesi Kalp ve Damar Cerrahisi Anabilim Dalı Çapa, 34390, İstanbul  
Tlf: (0212) 534 0050/2424 Faks: (0212) 534 2232  
E-posta: turkant@superonline.com

## VAKALARIN SUNUMU

Tanımlamanın kolaylığı açısından meme başlarının birbirinden daha uzak olduğu taraf ön yüz olarak kabul edilerek fetuslar sol ve sağ yerleşime göre soldaki A, sağdaki ise B olarak isimlendirilmektedir (4).

### Vaka 1

Daha önce normal gebelik anamnezi olan ve 19. haftalık ikiz gebelik olarak izlenen 28 yaşındaki kadının yapılan ultrasonografik incelenmesinde torakopagus ikiz saptandı. Kalbin ekokardiografik incelenmesinde anormal formasyonda, tek bir kalp tespit edildi. Tek bir kardiyak aktivite mevcuttu. Ailenin isteği ve ilgili hekimlerin kararıyla gebelik sonlandırıldı. Yapılan otopside iskelet ve beyin formasyonu normal yapıda idi. Fetüsler sternumun üst kısmından umbilikusa kadar birleşik ve yüz yüze pozisyondaydı (şekil 1). Tek bir arter ve ven bulunan tek umbilikal kord mevcuttu. İç organların incelenmesinde normal yerleşimli timus, trakea ve akciğerler görüldü. Her iki fetusun akciğerleri normal morfolojide sağ ve sol lobulasyona sahipti. Tek bir diafragma ve birleşik büyük bir karaciğer, fakat iki ayrı biliyer sistem tespit edildi. Dalak her iki fetusta normal sol hipokondriyal yerleşimliydi. Gastrointestinal sistem her iki fetusta normal yapıda idi.

**Kardiovasküler sistem:** Tek bir perikard içinde sagittal planda yerleşimli dört atriyal apendikse sahip anormal yapıda atrial ve ventriküler füzyonu olan tek bir kalp mevcuttu (Tablo 1). Atrial kompleks, her iki fetusa ait atriumların büyük atrial septal defekt (ASD) aracılığı ile oluşturduğu "common chamber" yapısında idi. Her iki fetusta normal atrial situs mevcuttu; sistemik ve pulmoner venler direkt olarak "common atrial chamber"a drene oluyordu. Fetus A büyük bir ventriküler septal defekt (VSD) aracılığı ile iyi gelişmiş bir sağ ventriküle birleşen iyi gelişmiş bir sol ventriküle sahip iken (konkordan atrioventriküler ilişki), fetus B'de triküspit atrezisi (sağ atrioventriküler ilişki yokluğu) ve ileri derecede hipoplastik sağ ventriküle ait infundibuler chanber mevcut idi (şekil 2a,b). Sol ventrikül ise büyük-dilate yapıdaydı. Her iki fetusa ait sol ventriküller aynı duvarı paylaşıyordu ve aralarında luminal komünikasyon bulunmuyordu. Büyük arterler fetus A'da konkordan ilişkili bulundu. Fetus A'da pulmoner arter iyi gelişmiş sağ ventrikülden orijin alırken, fetus B'de rudimenter outflow chanber'den çıkıyordu. Aort ve pulmoner kapaklar fetus A'da normal yapıda idi. Fetus B'de ise aortik kapaklar stenotik bulundu. Sağ ventriküloarteriyel ilişki kaybı, pulmoner atrezi saptandı. Periferik pulmoner dallanma ise normal yapıdaydı. Karotid ve subklavyan arterler aortik arkta normal yolla çıkıyordu. Her iki fetusta aorta ile pulmoner arter arasında geniş duktus arteriosus tespit edildi.

### Vaka 2

Daha önce normal doğum anamnezi olan kadın hastada 22 haftalık ikiz gebelik saptanması üzerine yapılan ultraso-



Şekil 1. Torakopagus ikizlerin anterior görünümü, (>, fetus A'nın sağ Ac'i, <, fetus B'nin sol Ac'i, \*, ortak Kc, \*, ortak diafragma, →, ortak kalp)

nografik incelemede parapagus ikizler saptandı. Ailenin istemi üzerine gebelik sonlandırıldı. Yapılan incelemede iki ayrı kafa ve dört üst, iki alt ekstremit ve tek bir pelvis-normal erkek genitalya tespit edildi (şekil 3). Fetus A'da sol üst ekstremitde başparmak normal devamlılığa sahip değil idi ve sadece ince bir doku ile devamlılık mevcut idi. Umbilikal kord tek ve bir arter ve bir ven içeriyordu. Toraksın ve abdomenin incelenmesinde iki ayrı toraks ve diafragma ile ayrılan ortak bir abdomen ve bir pelvis tespit edildi. Fetus A'da timus ve splenik agenezi ve bilateral trilobüle akciğerler bulundu (Tablo 2). Fetus B'de ise büyük bir timus ve bilateral bilobüle akciğerler tespit edildi. Üst gastrointestinal sistem separe, alt gastrointestinal sistem birleşik idi. Böbrekler iki adet polikistik yapıda idi ve biri fetus A'da diğeri fetus B'de sağ ve solda yerleşmişti. Üre-

terler iki adet ve normal yapıda tek bir mesaneye dökülmekteydi. Her iki fetus, büyük, anormal yapıda tek bir karaciğeri paylaşmaktaydı. Dalak bir adet ve fetus B'nin solunda normal yerleşimli idi. Anüs imperfore idi.

**Kardiovasküler sistem:** Fetus A: Bilateral dilate, trabeküle atrium (sağ atrial izomerizm) ve azigos devamlılığı olan interrupted inferior vena kava tespit edildi (şekil 4a). Vena kava superior normal pozisyonda sağdaki atriuma drene olmaktadır ve her iki atrium geniş ASD aracılığı ile tek atrium formasyonunda idi. Pulmoner venler infrakardiak tipte pulmoner venöz dönüş anomalisi ile inferior vena kavaya drene olmaktadır (şekil 4b). Sağ konkordan atrioventriküler ilişkiye karşın sol atrioventriküler ilişki kaybı (mitral atrezi) bulundu. Sağ ventrikül normal yapıda idi ve geniş VSD ile hipoplazik sol ventrikülle ilişkiliydi (şekil 4a). Sol ventriküloarteriyel ilişki normal bulundu, sağda ise pulmoner atrezi tespit edildi. Sağ arkus aortadan çıkan geniş, uzun duktus arteriosus ile pulmoner arterler aorta ile ilişkiliydi.

Fetus B: Normal atrial situs mevcut idi. Atriumlar geniş ASD aracılığı ile ilişkiliydi. Sistemik ve pulmoner venöz drenaj normal olarak bulundu. Atrioventriküler ve ventriküloarteriyel ilişki bilateral konkordan idi. Ventriküler septum intakt olarak tespit edildi. Büyük arterler normal çapta ve geniş duktus arteriosus ile ilişkiliydi.

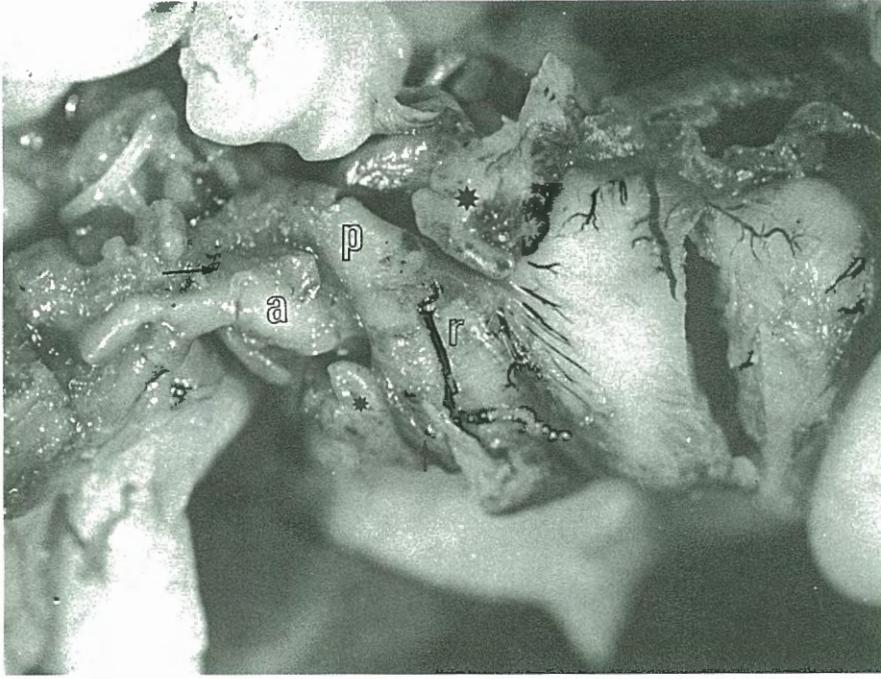
## TARTIŞMA

Siyam ikizleri nadir olmaları ve değişik anatomik yapıları nedeniyle yenidoğanlarda görülen en ilgi çekici konjenital malformasyonlardan biridir. Her vakanın farklılığı gözönüne alındığında anatomik tanımlama ve cerrahi ayırmanın "zor" u doğal olarak hekimler tarafından heyecan verici bulunmaktadır. İlk kez İngiltere'de 1100 yılında 34 yaşına kadar yaşayan bir disefalus-dibrakius-dipus vakası tanımlanmıştır. Bu anomaliye Siyam (Tayland)'da doğdukları için ismi verilen Siyam ikizleri ise 63 yaşına kadar yaşamışlardır ve yapılan otopsilerinde sadece karaciğerin ortak olduğu görülmüştür (7).

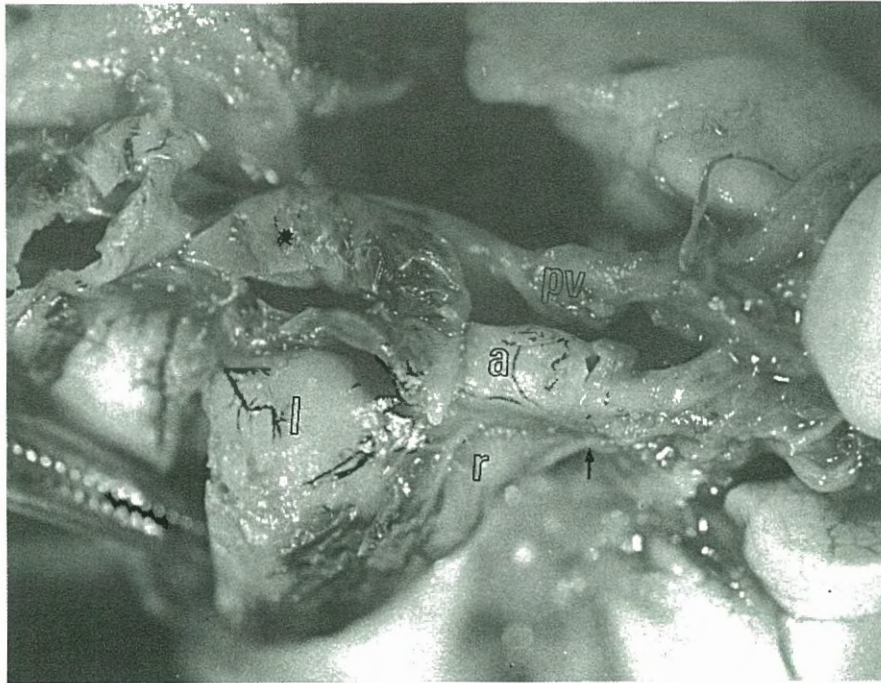
Siyam ikizleri tek bir fertilize ovumdan oluşur. Etyolojide tek bir embryonik diskin gestasyonun üçüncü hafta öncesinde inkomplet ve asimetrik fizyonu sorumlu tutulmakta idi (2-3,6). Fakat Spencer (4) tarafından yapılan embriyolojik çalışmalarda siyam ikizlerinin iki ayrı notokorddan oluştuğu; bu notokordların başlangıçta iki ayrı fetus oluşturmak üzere fizyon oluşturup çok yakın olma-

Tablo 1. Torakopagus fetusların kardiyak morfolojileri

Fetus A	Fetus B
Normal atrial situs	Normal atrial situs
Büyük ASD	Büyük ASD
Konkordan atrioventriküler ilişki	Sağ atrioventriküler ilişki kaybı
Konkordan ventriküloarteriyel ilişki	Normal ilişkili büyük arter ve pulmoner atrezi
Büyük VSD	Rudimenter sağ ventrikül
Duktus Arteriosus	Duktus Arteriosus



Şekil 2a. fetus A, atrioventriküler ve ventriküloarteriyel konkordan ilişki, (a: aorta, p: pulmoner arter, r; sağ ventrikül, \*; sağ atrium, \*; sol atrium, ↷; Duktus Arteriosus, †; sol ventrikül)



Şekil 2b. fetus B, sol atrioventriküler ve ventriküloarteriyel konkordans, ileri hipoplazik sağ ventrikül-infundibulum, pulmoner atrezi, (I; sol ventrikül, r; sağ ventrikül, a; aorta, pv; pulmoner ven, †; pulmoner arter)

ları nedeniyle bunu gerçekleştiremeyip füzyon oluşturdıkları savı savunulmaktadır. Bu sav literatürde bildirilen hayvan olgularıyla da değer kazanmaktadır

(5). Siyam ikizleri genellikle dişi cinsiyettedir ve çoğu (%60) ölü doğum olarak sonlanır. Birleşmenin olduğu bölgeye göre sınıflandırılır ve Yunanca birleşik anlamındaki pagus kelimesi eklenerek isimlendirilirler; 4 ana grupta incelenmektedirler (8):

A- Ventral birleşmede ikizler ventral yüzey boyunca herhangi bir bölgeden yapışık ve yapışıklığın olduğu bölgeye göre sefalopagus, torakopagus, omfalopagus ve iskiopagus olarak isimlendirilir. B- Lateral birleşmede ikizler umbilikus, abdomen ve pelvisi paylaşacak şekilde yan yana pozisyonudur ve parapagus olarak isimlendirilir. C- Dorsal birleşmede ikizler primitif embryonik diskin dorsal yüzeyi boyunca birleşmiştir ve birleşme bölgesine göre kraniopagus, pikopagus ve raşipagus olarak isimlendirilir. D- Son grup olarak parasitik torakopagus yada atipik yapışık ikizler olarak isimlendirilen ve diğer gruplar arasında "intermediate" grup olarak değerlendirilen atipik ikizler bulunmaktadır.

En sık rastlanan tip torakopagus grubudur ve tüm vakaların %75'ini oluşturur. Torakopagus ikizlerinin çoğunda kalp ve karaciğer birleşik yapıdadır, gastrointestinal sistem ise birleşimin derecesine göre kısmen

ortaktır. Bu grubun %75'inde kalp tek, bölünmez bir anatomi gösterir, intrakardiak ve vasküler sistem anomalileri sıklıkla mevcuttur. Bu anomaliler içinde

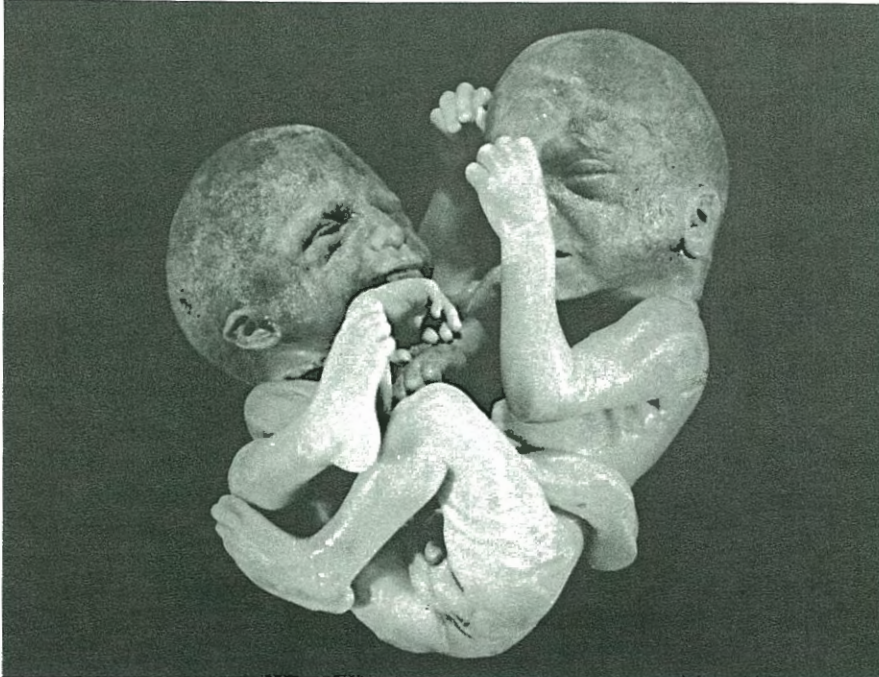
Tablo 2. Parapagus fetusların kardiyak morfolojileri

Fetus A	Fetus B
Timus agenezisi	Normal atrial situs
Splenik agenezi	Geniş ASD
Sağ atrial izomerizm (bilateral trabeküle sağ atrium)	Konkordan atrioventriküler ilişkiler
Geniş ASD	Konkordan ventriküloarteriyel ilişkiler
İnfrakardiyak tipte total pulmoner venöz dönüş anomali	Normal sistemik ve pulmoner venöz drenaj
İnterrupted vena cava inf	Duktus Arteriosus
Konkordan sağ atrioventriküler ilişki	
Hipoplastik sol ventrikül	
Konkordan sol ventriküloarteriyel ilişki	
Mitral atrezi	
Pulmoner atrezi	
Geniş VSD	
Uzun, geniş sağ duktus arteriosus	
Sağ arkus aorta	

en sık görülen atrial malformasyon tek atrium formasyonudur (9). En sık görülen ventriküler anomali ise tek ventrikül, infundibuler outlet chamber ve büyük VSD olarak görülmektedir (10). Büyük arterler genellikle birleşik değildir fakat sıklıkla transpozisyon mevcuttur. Torakopagus grubunda cerrahi ayırma kalbin birleşik olduğu durumlarda, bir fetusun sakrifiye edildiği olgularda dahi çoğunlukla başarısızdır.

Parapagus'ta lateral birleşme mevcuttur. Fetuser mutlak anterolateral pozisyonda birleşmiştir ve mut-

nadir rastlanır, tüm siyam ikizi vakalarının %0.5'inin altında bir insidans bildirilmiştir (1). Çoğunlukla umbilikus, diafragma ve abdomen ortaktır. Karaciğerle birlikte kalp de birleşik yapıda olabilir, fakat respirator ve üst gastrointestinal sistem separedir. İki vertebral kolon, iki kol ve iki bacak, tek genitoüriner ve alt gastrointestinal sistem mevcuttur. Tüm vakalarda karaciğer ve diafragma tekdir; fakat düşük oranda iki toraks, iki kalp ve tek abdomen ve iki ayrı vertebral kolon ile birlikte dört kol, iki yada üç bacak görülebilir. Rektum genellikle tekdir ve imperfore anüs sıklıkla görülür.



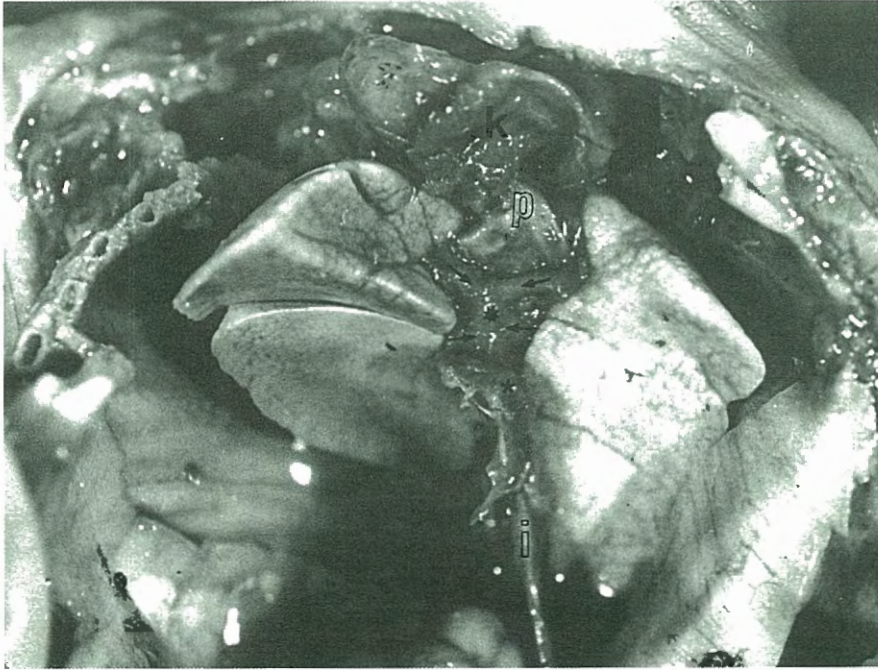
Şekil 3. Parapagus ikizlerin görünümü

laka iki kranium ve tek bir kavdal son; bir yada iki sakrumu olan, tek bir simfiz pubis içeren pelvis bulunmaktadır. Birleşme sadece abdomen ve pelvisi içeriyorsa ve iki ayrı toraks mevcut ise ditorasik parapagus olarak isimlendirilir (8). Birleşme baş dışında tüm sistemi içeriyorsa disefalik parapagustan bahsedilir. Parapagus torakopagusa göre çok daha

Siyam ikizlerinde torako-abdominal birleşimi olanlarda yaşama olasılığı büyük oranda kardiyovasküler sistem anatomisine bağlıdır ve bu nedenle kardiyovasküler sistemin prenatal tanımlanması obstetrik ve perinatal yaklaşımın önceden belirlenmesi amacıyla önemlidir. Bizim olgumuzdan torakopagus olgusunda atrioventriküler füzyonu olan tek bir kalp mevcut olduğundan cerrahi ayırma olası değildir. Bu olguda kardiyak anomali dikkate alınıp fetus B'nin sakrifiye edilmesi düşünülebilirdi; fakat atrioventriküler füzyonun varlığı göz



Şekil 4a. fetus A. a) kalbin anterior görünümü, bilateral trabeküle atrium (sağ atrial izomerizm), normal sağ ventrikül, hipoplazik sol ventrikül ve dilate aort, sağ arkus aorta, (a; aorta, r; sağ ventrikül, l; sol ventrikül, \*: sağ atrial izomerizm)



Şekil 4b. infrakardiyak tipte pulmoner venöz dönüş anomali, (k; yukarı doğru devie edilmiş kalp, p; pulmoner arter bifurkasyonu, sağ ve sol pulmoner arterler, ok işaretleri infrakardiyak düzeyde pulmoner venlerin interrupted inferior vena kavaya drenajı gösteriyor, \*: diafragma, i; infradiafragmatik inferior vena kava)

önüne alındığında başarı şansının çok düşük olacağı aşikardır. İkinci olguyu incelediğimizde ise solda bulunan fetus A'nın kardiyak açıdan defektif olduğu

görülmektedir. Bu fetusun sakrifiye edilerek diğerine yaşam şansı vermek kardiovasküler açıdan mümkün görünmekle birlikte diğer sistemlerin özellikle nörovöz sistemin durumu burada önem kazanmaktadır.

Son yıllarda ultrasonografideki ilerlemelerle fetal anomalilerin erken tanımlanması bu vakalarda rasyonel obstetrik ve prenatal yaklaşımın planlanmasını mümkün kılmaktadır. Tanı yöntemlerindeki ilerlemelere rağmen çok nadir görülmeleri yanında birleşme yerleri ve paylaşılan organların değişkenliği nedeniyle siyam ikizleri hala hekim ve araştırmacılar tarafından çok ilgi görmektedir. Bunların yanında nadir olmaları nedeniyle etyolojisi henüz tam olarak aydınlatılmamış olan bu vakaların tanımlanması bu malformasyonun embriyolojisinin açıklanmasına katkıda bulunacak; ayrıca obstetrik ve cerrahi yaklaşım konularında deneyimlerin artmasına ve sonuçta "zor" görünümdeki bu anomaliye karşı hazır olmamızı sağlayacaktır.

#### KAYNAKLAR

1. O'Neill JA, Holcomb III GW, Schnauffer L, et al: Surgical experience with thirteen conjoined twins. Ann Surg 1988; 208:299-312

2. Quiroz VH, Sepulveda WH, Mercado M, Bermudez

R, Fernandez R, Varela J: Prenatal ultrasound diagnosis of thoracopagus conjoined twins. J Perinat Med 1989;17:297-303

3. **Zimmerman AA:** Embryology and anatomical consideration of conjoined twins. In: Bergsma D, (ed): Conjoined twins. Birth defects original articles series (Vol III, No 1). New York, National Foundation- March of Dimes, 1967; 18-27
4. **Spencer R:** Conjoined twins: theoretical embryologic basis. *Teratology* 1992;45:591-602
5. **Vanderzon DM, Partlow GD, Fisher KRS, Halina WG:** Parapagus conjoined twin holstein calf. *Anat Rec* 1998;251:60-5
6. **Potter EL, Craig JM:** Multiple pregnancies and conjoined twins. In: Pathology of the fetus and the infant. Year Book Medical Publishers, 3rd edn, Chicago 1975; 207-37

7. **Hoyle RM:** Surgical separation of conjoined twins. *Surg Gynecol Obstet* 1990;170:549-62
8. **Spencer R:** Anatomic description of conjoined twins: a plea for standardized terminology. *J Ped Surg* 1996; 31(7):941-4
9. **Edwards WD, Hagel DR, Thompson JT, Whorton CM, Edwards JE:** Conjoined thoracopagus twins. *Circulation* 1977; 56(3):491-7
10. **Leachman RD, Latson JR, Kohler CM, McNamara DG:** Cardiovascular evaluation of conjoined twins. In: Conjoined twins. Birth defects original article series (Vol III, No 1). New York, National Foundation-March of Dimes, 1967; 52-65