

Olgu Sunumu

Akardiyak - Asefalik İkizde Antenatal Tanı

Dilek UYGUR, Recai BOYNUEĞRİ, Lütfü ÖNDEROĞLU, Tekin DURUKAN

Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi Kadın Hastalıkları ve Doğum Anabilim Dalı, Radyoloji Anabilim Dalı-Ankara

ÖZET**AKARDİYAK - ASEFALİK İKİZDE ANTENATAL TANI**

Akardiyak ikiz, monozigotik çoğul gebeliklerin nadir bir komplikasyonudur. Monozigotik ikiz gebeliklerin %1'inde görülür. İkizlerden birinin akardiyak olması, sürekli pompalama yaparak perfüzyonu sağlayacak sağlam bir ikizin bulunmasını gerektirir. Akardiyak ikiz için mortalite %100'dür. Sağlam ikizin mortalitesi ise tedavi edilmeyen olgularda %50-75'dir. Erken prenatal tanı, uygun tedavi olanağı şansı verebileceğinden pompalama yapan ikizin prognozu açısından önemlidir. Rutin ultrasonografik muayene ile oldukça erken antenatal tanı konulan bir akardiyak - asefalik ikiz olgusu sunularak, konuya ilişkin güncel literatür gözden geçirilmektedir.

Anahtar Kelimeler : Akardiyak ikiz, Antenatal tanı.

SUMMARY**ANTENATAL DIAGNOSIS OF AN ACARDIAC - ACEPHALIC TWIN**

Acardiac twin malformation is a rare complication of monozygotic multiple gestations, affecting 1% of monozygotic twins. The presence of an acardiac twin requires the normal (or "pump") twin to provide circulation for itself as well as the acardiac sibling. Mortality is 100% for the acardiac twin. Without treatment the pump twin has a mortality risk of 50% to 75%. Early antenatal diagnosis is important to plan a rational management, principally focused on the normal twin. We report an acardiac - acephalic twin case diagnosed very early during routine ultrasonographic examination and reviewed the related current literature.

Key Words: Acardiac twin, Antenatal diagnosis.

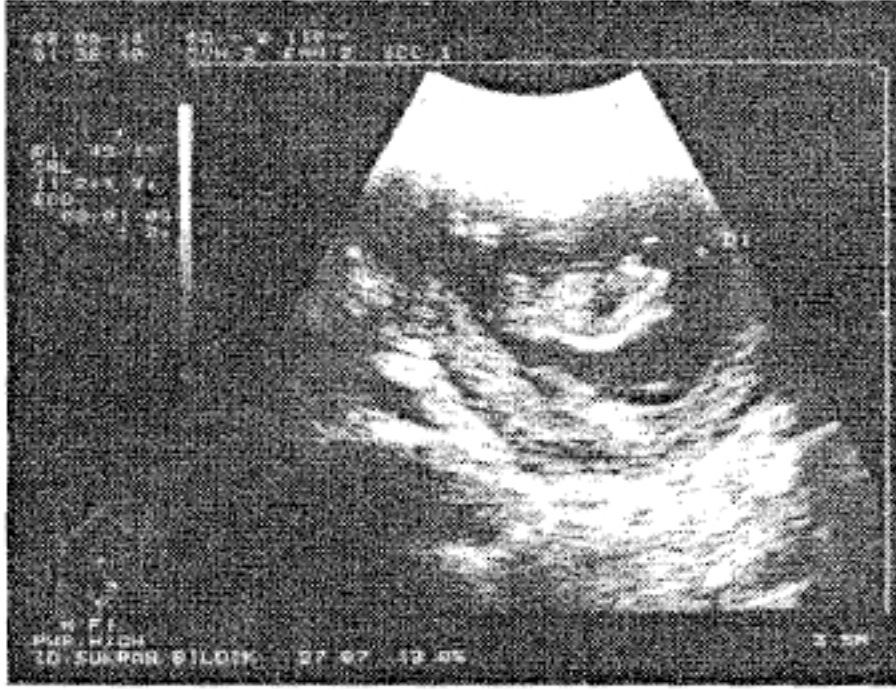
Akardiyak ikiz veya TRAP (twin reversed arterial perfusion) sendromu monozigotik ikiz gebeliklerin oldukça nadir görülen bir komplikasyonudur. Monozigotik ikizlerin %1'i bu konjenital malformasyondan etkilenirken, tüm gebeliklerde insidans 1/35000 olarak bildirilmektedir (1). Bu anomalinin antenatal tanısı ultrasonografik inceleme ile mümkündür. İkizlerden birinde fetal kalp yapılarının yokluğu ve beraberinde birçok organ-daki redüksiyon anomalilerinin varlığı tanıyı düşündürmelidir. Akardiyak ikiz hemodinamik olarak pompalayan ikize bağımlıdır. Dolayısıyla bu ikiz eşi, plasentadaki arteriyo-arteriyel veya venö-venöz anastomozlarla oluşan ters akım sayesinde hem akardiyak ikizin hem kendinin perfüzyonunu sağlar (2). Akardiyak ikizin yetersiz perfüzyonu özellikle vücudun üst kısmındaki redüksiyon anomalilerine neden olur.

OLGU

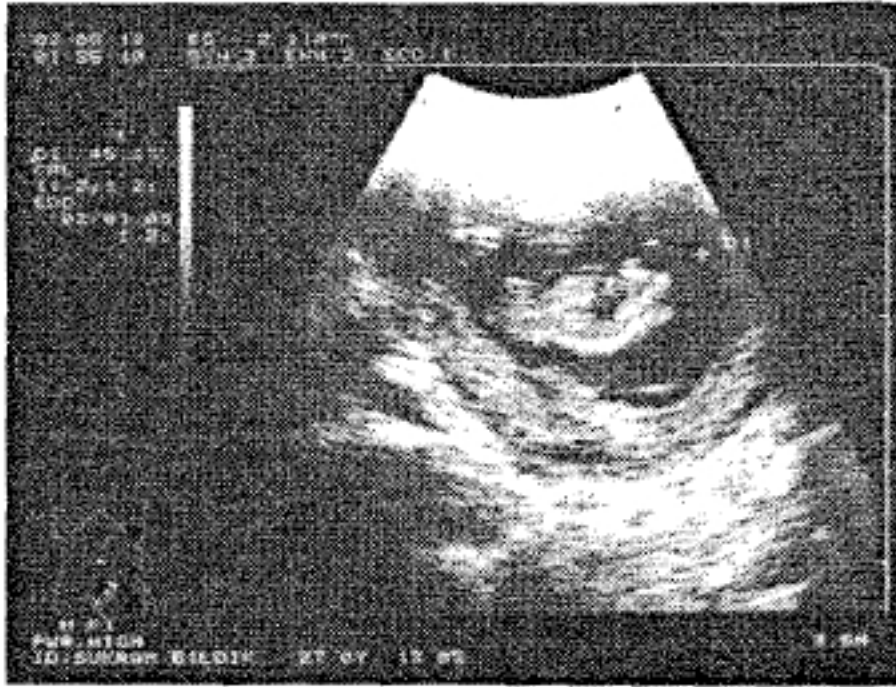
Yirmi-altı yaşında primigravid hasta son adet tarihine göre 14 hafta iken gebelik muayenesi için başvurdu. Yapılan rutin ultrasonografik muayenede gebeliğin diamnıyotik monokoryonik ikiz gebelik olduğu belirlendi. İkizlerden birisi morfolojik olarak normal olup, ölçümlerine (BPD=26 mm) göre 13 hafta 5 günlüktü (Resim 1). Amniyotik sıvı normal miktarda, fetal kalp hareketi mevcuttu. İkinci fetusun CRL'si 45 mm; 11 hafta 5 gün olarak ölçüldü (Resim 2). Ancak bu fetusta üst ekstremiteler, belirgin bir toraks, baş ve fetal kalbe ait bir oluşum izlenemedi (Resim 3). Alt ekstremiteler hareketleri ise mevcuttu. Bu fetusun akardiyak - asefalik olduğu belirlendi. Amniyotik sıvı miktarı normaldi. Plasenta posterior yerleşimliydi. Annenin özgeçmişinde ilaç kullanımı olmadığı, sağ nefrektomi dışında önemli bir dahili sorunu bulunmadığı, gebeliğin spontan gebelik olduğu, ailede benzer anomali olmadığı öğrenildi. Aileye gebeliğin prognozu ve tedavi seçenekleri anlatıldı. Ailenin



Resim 1: Sağlım (pompalayıcı) ikizin ultrasonografik görünümü.



Resim 2: Akardiyak-asefalik ikizin ultrasonografik görünümü.



Resim 3: Akardiyak - asefalik fetusta ultrasonografik olarak üst ekstremiteler, belirgin bir toraks, baş ve fetal kalbe ait bir oluşum izlenmemektedir.

gebeliğin devamı yönündeki isteği üzerine hasta iki hafta sonra tekrar kontrole çağrıldı. Yapılan ultrasonografide her iki fetusun da intrauterin exitus

olduğu görüldü. Otopsi bulguları ultrasonografik tanıyı teyid etti.

TARTIŞMA

Akardiyak ikizler beraberlerindeki anomalilere göre dört grupta sınıflandırılırlar (3). Bu gruplar; Akardiyus asefalus, en sık (%62) görülen formdur. Kranial ve torasik organların yokluğu ile karakterizedir. Üst ekstremiteler olabilir veya olmayabilir. Ancak pelvis ve alt ekstremiteler iyi gelişmiştir. Akardiyus anseps, en iyi gelişmiş formdur. Fetus rudimenter baş ve yüze sahiptir. Ancak genellikle ekstremiteler iyi gelişmiştir. Akardiyus akornus, en nadir (%5) görülen tiptir. Yalnızca kranial yapılar gelişmiştir. Akardiyus amorfus, en az gelişmiş formdur. Tanımlanamayan şekilsiz bir doku parçası mevcuttur.

Akardiyak fetusta görülen iskelet deformitelerinin nedeni kanın monozigotik plasentadaki vasküler anastomozlarla retrograd olarak sağlıklı pompalayıcı ikizden akardiyak, alıcı ikize perfüzyonudur (2). Bu ikiz eşi oksijenden ve nütrisyonundan fakir kanı alıcı ikizin umbilikal arter, iliak arter ve abdominal aortasından ters yönde gönderir. Dolayısıyla akardiyak ikizin kaudal kısmı sefalik kısmından daha fazla kanlanır. Kalp morfogenzinde önemli olan hemodinamik güçlerin yönünün ve miktarının değişmesi kalbin gelişmemesine neden olur. Yine vücudun üst kesimindeki organlar (kranium, üst ekstremiteler, klavikula, skapula, servikal-torasik-lomber vertebralar) da vasküler yetmezlik ve kronik hipoksiden dolayı gelişmez veya az gelişirler.

Ultrasonografinin gelişmesi ve yaygın kullanımından önce akardiyak ikiz tanısı yalnızca doğumdan sonra konulmaktaydı. Günümüzde gebeliğin ilk aylarından itibaren akardiyak ikiz tanısı konulabilmektedir. Bizim olgumuzda oldukça erken prenatal tanı almıştır. Karakteristik ultrasonografik bulgular, kalp atımının olmaması, yaygın subkutan ödem, sefalik polün, ekstremitelerin ve göğüsün garip şekilde olması ve geniş kistik yapılarıdır (4).

Bununla birlikte bazen ölü ikiz fetus veya anensefalik fetus akardiyak ikiz olarak yanlış tanı alabilir (4). Seri ultrasonografilerle ölü olduğundan şüphelenilen fetusun gelişimi izlenebilir. Yine Doppler ultrasonografi ile akardiyak ikizin umbilikal arterindeki ters akım gösterilebilir.

Bu anomalinin erken ultrasonografik tanısı gebeliğe yaklaşımın planlanması açısından önemlidir. Çünkü tedavi edilmeyen olgularda sağlam ikizin mortalitesi %50-75'dir (5).

Akardiyak ikizin tedavisinde amaç pompalayıcı ikizi iyi şartlarda doğurtmaktır. Bu konuda farklı yaklaşımlar vardır. Yapılan bir çalışmada akardiyak ikizin ağırlığının pompalayıcı ikizin ağırlığına oranının %70'in altında olduğu durumlarda konserva-

tif yaklaşımın seçilebileceği belirtilmiştir (5). Bu durumlarda pompalayıcı, sağlam fetus kardiyovasküler açıdan ultrasonografi ile yakın takip edilmelidir. Polihidramniyos gelişen olgular anneye indometazin uygulanması (6) ve/veya seri amniyosentezlerle (7) tedavi edilmelidir. Kalp yetmezliği gelişen olgular ise anneye digoxin verilmesi ile başarılı şekilde tedavi edilebilmektedir (8). Bu görüşün yanısıra kalp yetmezliği gelişmeden cerrahi müdahale öneren yaklaşımlar da yaygınlık kazanmaktadır (4). Bu müdahalelerde amaç akardiyak ikiz ile pompalayıcı ikiz arasındaki vasküler anastomozları yok etmektir. Bu amaçla ilk olarak umbilikal artere trombojenik halka uygulanmıştır (9). Yine alkol ve alkole batırılmış materyaller de trombojenik amaçla kullanılmıştır (10). Histerotomi ile akardiyak ikizin selektif doğurtulması da uygulanan bir başka yöntemdir (11). Diğer bir yöntem akardiyak ikizin umbilikal kordunun bir forsepsle tutulması histerotomi insizyonundan dışarı alınarak ligasyonudur (12). Son yıllarda uygulanan umbilikal damarların endoskopik laser ile koagülasyonu ve ligasyonu ise ideal tedavi yaklaşımı olarak belirtilmektedir (9). Genel olarak ilerleyen gestasyonel yaşla birlikte umbilikal damarların çaplarındaki artışın laser koagülasyonunun etkisini azalttığı düşünüldüğünden bu işlemin 24 haftadan önce yapılması, endoskopik umbilikal kord ligasyonunun ise 24 haftadan sonra yapılması önerilmektedir (9). Bu girişimler kompleks olmaları nedeni ile uygulanmaları deneyim gerektirir. Preterm eylem, preterm membran rüptürü, intraamniyotik infeksiyon, sağlam ikizin kanaması işleme bağlı oluşabilecek komplikasyonlardır. Bu invaziv girişimlerle pompalayıcı ikizin mortalitesinin %13.6 lara düşürüle-

bildiği bildirilmektedir (9).

Sonuç olarak akardiyak ikizin erken ultrasonografik tanısı, uygun tedavi şeklini planlamaya olanak sağlayacağından pompalayıcı ikizin prognozu açısından önemlidir.

KAYNAKLAR

1. Gillim DL, Hendrick CH: Holocardius: review of the literature and case report. *Obstet Gynecol*, 1953; 16: 647-53.
2. 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: 285-93.
3. Napolitani FH, Schreiber I: The acardiac monster: a review of the world literature and presentation of 2 cases. *Am J Obstet*, 1960; 80:582-9.
4. Pezzati M, Cianciulli D, Danesi G: Acardiac twins. Two case reports. *J Perinat Med*, 1997; 25: 119-24.
5. Moore TR, Gale S, Benirscke K: Perinatal outcome of forty-nine pregnancies complicated by acardiac twinning. *Am J Obstet Gynecol*, 1990; 163: 907-12.
6. Ash K, Harman CR, Gritter H: TRAP sequence-successfull outcome with indomethacin treatment. *Obstet Gynecol*, 1990; 76: 960-2.
7. Platt LB, De Vore GR, Bieniarz A, Benner I, Rao R: Antenatal diagnosis of acephalus acardia: A proposed management scheme. *Am J Obstet Gynecol*, 1983; 146: 857-9.
8. Sepulveda WH, Quiroz VH, Giuliano A, Henriquez R: Prenatal ultrasonographic diagnosis of acardiac twin. *J Perinat Med*, 1993; 21: 241-3.
9. Arias F, Sunderji S, Gimpelson R, Colton E: Treatment of acardiac twinning. *Obstet Gynecol*, 1998; 91: 818-21.
10. Sepulveda W, Bowers S, Hassan J, Fisk NM: Ablation of acardiac twin by alcohol injection into the intra-abdominal umbilical artery. *Obstet Gynecol*, 1995; 86: 680-1.
11. Fries MH, Goldberg JD, Golbus MS: Treatment of acardiac-acephalus twin gestations by hysterotomy and selective delivery. *Obstet Gynecol*, 1992; 79: 601-4.
12. Foley MR, Clewell WH, Finberg HJ, Mills MD: Use of the Foley Cordostat grasping device for selective ligation of the umbilical cord of an acardiac twin: A case report. *Am J Obstet Gynecol*, 1995; 172: 212-4.