

Yapışık ikizler: Son iki yılda görülen üç vaka takdimi

Ferda Özlü^{1,*}, Caner Hacıoğlu², Hacer Yapıcıoğlu Yıldızdaş³, Mehmet Satar³, Mustafa Akçalı⁴, Önder Özden⁵, Hüseyin Şimşek⁴, Nejat Narlı³, Esra Ağırgöl⁴

Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi ¹Pediatric Doçenti, ²Pediatric Doktoru, ³Pediatric Profesörü, ⁴Pediatric Uzmanı, ⁵Çocuk Cerrahisi Uzmanı

*İletişim: ferdaozlu72@yahoo.com

SUMMARY: Özlü F, Hacıoğlu C, Yapıcıoğlu Yıldızdaş H, Satar M, Akçalı M, Özden Ö, Şimşek H, Narlı N, Ağırgöl E. (Department of Pediatrics, Çukurova University Faculty of Medicine, Adana, Turkey). Conjoint twins: Three cases in the last two years. Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Dergisi 2019; 62: 10-13.

Conjoint twins are rarely seen. Although the etiology is not clear yet, it is more common in girls. Environmental and genetic factors might play role in the etiology. Treatment and management can change according to the time of diagnosis, shared organs and expectance of the family.

Here we present three conjoint twins followed at our clinic within in a two year period. Treatment management and ethical approach of conjoint twins are still under discussion

Key words: conjoint twins, neonate, ethical approach.

ÖZET: Yapışık ikizler, çok seyrek görülen bir durumdur. Etiyolojisi tam anlaşılamamakla beraber kızlarda daha sık görülür. Çevresel etkenler ve genetik rol oynayabilir. Tedavi ve yaklaşımları tanı zamanı, paylaşılan organlar ve ailenin isteklerine göre değişir.

Bu makalede iki yılda izlediğimiz üç yapışık ikiz olguları sunulmuştur. Tüm merkezlerde yapışık ikizlerin tedavi yönetimi ve etik yaklaşımlarının tartışılması hâlâ devam etmektedir.

Anahtar kelimeler: yapışık ikizler, yenidoğan, etik yaklaşım.

Yapışık ikizler, seyrek görülmeleri ve bunlara tedavi yaklaşımlarının tam belirgin olmaması nedeniyle her zaman hem tıbbi olarak hem de toplumsal olarak ilgi odağı olmuştur. İlk defa 1811 yılında doğan Siyam ikizleri ile gündeme gelmiştir. 50.000-200.000 doğumda bir görülür. Çoğu ya ölü doğumdur ya da erken neonatal dönemde kaybedilir.¹ Genetik ve çevresel etkenlerin rol oynadığı düşünülmektedir. Kızlarda üç kat fazladır. Son iki yılda ünitemizde izlenen yapışık ikiz olguları seyrek görülmeleri nedeniyle sunulmuştur.

Vakaların Takdimi

Yapışık İkizler 1

Otuz altı yaşında baba ile 36 yaşında annenin üçüncü gebeliğinden üçüncü ve dördüncü yaşayan olarak 32 gebelik haftasında doğan ikizler antenatal 20. gebelik haftasında tanı

almışlardı. Ancak aile gebeliğin sonlandırılmasını kabul etmemişti. Doğumda torakoabdominal bölgeden yapışık olan ikizlerin ayrı ayrı iki kol ve bacakları ve iki kafası vardı (Şekil 1). Toplam ağırlıkları 2340 gr idi. Erkek görünümde olan hastalar respiratuar distres sendromu nedeniyle surfaktan tedavisi aldıktan sonra ventilatör ile takip edildi. Tek umbilikal kordu paylaşılan ikizlerin göbek arter ve ven kateterizasyonu yapıldı. Tam kan sayımları ve biyokimyasal incelemeleri normal olan hastaların çekilen tüm vücut grafilerinde ayrı vertebral kolon görüldü (Şekil 2). Ekokardiyografik incelemelerinde ortak perikard kesesi içinde iki ayrı kalp vardı. Üstteki kalp anatomik olarak normal, alttaki kalp ise tek ventrikülden çıkan iki büyük arter olarak değerlendirildi, ancak hangi kalbin hangi bebeğe ait olduğu tam değerlendirilemedi. Abdominal ultrasonografik görüntüleme her iki bebeğe ait ikişer böbrek tespit edilirken



Şekil 1. Torakoomfalofagus ikizler.

karaciğer tek ve ortak, hepatik venler ve portal sistem ayrı olarak saptandı. Hastalara parenteral beslenme tedavisi başlandı. Çocuk cerrahi, çocuk kalp damar cerrahi ile konsülte edildi. Doğumdan sonra beşinci günde ikizlerden birinde ani kardiyak arrest gelişti. Çalışan kalbin anatomik olarak normal olan kalp olduğu görüldü. Diğer bebeği kurtarmak amacıyla ameliyat kararı alındı. Acil olarak torakal ve abdominal tomografi yapıldı. Ancak ameliyat yapılamadan, ilk bebeğin ölümünden üç saat sonra diğer ikizi de kaybedildi.

Yapışık İkizler 2

Otuz yaşında baba ile 23 yaşında annenin üçüncü gebeliğinden olan bebeklerdi. Antenatal tanı ve izlem konusunda bilgi alınamadı. Sezaryenle doğan ikizler ünitemize dış merkezden doğumdan sonra yedinci günde gönderildi. Geldiği merkezde nazal oksijen aldıkları, beslenmedikleri öğrenildi. Toplam ağırlıkları 3450 g olan ikizler kız görünümde idi. Anal atrezi, vezikorektal fistülü olan hastaların yanlarda sadece birer kol ve bacakları ve orta hatta yaklaşık 8-9 servikal seviyeden çıkan rudimenter bir kol vardı. İki ayrı boyun ve kafa olan ikizlerin tek toraks ve gövdesi vardı (Şekil 3). Yapılan ekokardiyografik incelemede sol bebeğin kalbi normal, sağ bebeğin tek atriyum ve tek ventrikülden oluşan bir kalbi saptandı. Torakal tomografik incelemede iki ayrı



Şekil 2. İkizlerin tüm vücut grafileri.

kalp, iki akciğer, iki trakea, ancak tek karaciğer ve dalak görüldü. Hastalar septik görünümde, taşikardik (190-210 atım/dk), kapiller geri dolum zamanı uzamıştı. Hastalara ventilatör desteği ve kan kültürleri alınarak vankomisin ve meropenem tedavisi başlandı. Kan kültüründe onuncu saatte gram negatif mikroorganizma üreme sinyali saptandı. Hastaların çekilen tüm vücut grafisinde iki ayrı vertebral kolon görüldü (Şekil 4). Hastaların abdominal ultrasonografik incelemesinde tek dalak, soliter mesane, normal boyutlarda iki adet böbrekler, anatomik ayrılmanın olmadığı füzyone iki lobdan oluşan karaciğer saptandı. Cerrahi bölümlerle konsülte edildi, ancak ayırma ameliyatı yapılamayacağına karar verildi. İkisi de doğumdan sonra 23. günde iki saat arayla kaybedildi.

Yapışık İkizler 3

Yirmi üç yaşında baba ile 20 yaşında annenin ikinci gebeliğinden doğan üçüncü ve dördüncü bebeklerdi. Annenin daha önceki gebeliğinden de yapışık olmayan ikiz bebekleri vardı. Gebeliğin 30. haftasında tanı almış, ancak aile gebeliğin sonlandırılmasını kabul etmemişti. Gebeliğin 34. haftasında sezaryen ile doğan bebekler karın alt bölgesinden yapışık olarak toplam 3400 g ağırlığında doğdu. Tek dış genitalyası erkek görünümde olan bebeklerin



Şekil 3. Parafagus ikizler.

anal atrezisi ve vezikorektal fistülü vardı (Şekil 5 ve 6). Her bir bebekte ayrı ayrı iki kol ve bacak iki ayrı toraks, boyun ve kafa vardı. Ekokardiyografik incelemede iki ayrı kalp ve büyük arterler görüldü. Abdominal ultrasonografik incelemede karaciğer orta hatta füzyone, iki ayrı safra kesesi, iki adet portal sistem, dört böbrek saptandı. Nazal oksijenle izlenen hastalara doğumdan sonra beşinci günde kolostomi açıldı. İntraoperatif yapılan incelemede iki ayrı mesane ancak tek



Şekil 4. Yapışık ikizlerin tüm vücut grafileri.

üretral çıkış, ile oçekal valvin yaklaşık 15 cm proksimalinden itibaren tek kolonun iki bebek tarafından paylaşıldığı görüldü. Halen enteral beslenen bebeklere cerrahi girişim daha sonraki aylarda planlanıyor.

Tartışma

Yapışık ikizlerde hastalara yaklaşım tanı zamanına, paylaşılan organların durumuna ve ailenin isteğine göre değişir. Antenatal tanı durumunda gebeliğin sonlandırılması önerilir. Ancak bizim olgularımızda olduğu gibi



Şekil 5. Omfalofagus ikizler.



Şekil 6. Tek dış erkek genitalya.

aileler kabul etmeyebilirler. Etiyolojisi henüz aydınlatılamamıştır. Spencer², notokordların iki ayrı fetus oluşturmak üzere ayrıldıklarını ancak çok yakın olmaları nedeniyle tekrar birleştiklerini ileri sürer. Lograno ve arkadaşları³ ise ikizlerin DNA analizleri sonucunda dizigositeyi göstermişlerdir. Tüm monokoryonik ikiz gebeliklerde %1 oranında yapışık ikiz olabilmektedir.⁴ Çevresel etkenlerinde etiyojide rol oynayabileceği bildirilmiştir. İngiltere’de bir merkezde sekiz yılda saptanan dört yapışık ikizlerin birbirinden sadece 20 km uzaklıktaki mesafelerde ikamet ettikleri bildirilmiştir.⁵

Canlı doğan yapışık ikizlerin %35’inin ilk 24 saatte öldükleri bildirilmiştir.⁶ Doğumdan sonra ikizler stabil ise daha geç dönemde, 3-10 aylıkken ayrılma yapılması önerilmektedir.^{6,7} Kompleks kardiyak füzyon, yaygın serebral füzyon ya da ayrılmanın fiziksel yetersizlikle sonuçlanabileceği durumlarda ayrılma önerilmektedir.⁸ Ayrılma gerçekleşse bile hayatta kalanlarda tekrarlayan ameliyatlar gerekebilir.⁹ Brezilya’da bir merkezde 20 yılda 21 yapışık ikizin izleminde sadece dokuzunun ameliyata uygun olduğu görülmüş ve postoperatif yaşam hızı %67 olarak bildirilmiştir.⁶ Bezerowski ve arkadaşları¹⁰ da 25 yılda 14 yapışık ikiz takip ettiklerini ancak 10’unun ilk 24 saatte eksitus olduklarını bildirmişlerdir.

Sonuç olarak yapışık ikizlere antenatal tanı konulmuşsa gebeliğin sonlandırılması kabul edilmeyen durumlarda, doğumların deneyimli merkezlerde yapılması gereklidir. Bebeklerin durumu uygunsa ayrılma ameliyatlarının 3-10 aya ertelenmesi mortaliteyi ve morbiditeyi azaltabilir.

KAYNAKLAR

1. Saguil E, Almonte J, Baltazar W, et al. Conjoined twins in the Philippines: Experience of a single institution. *Pediatr Surg Int* 2009; 25: 775-780.
2. Spencer R. Theoretical and analytical embryology of conjoined twins: part I: Embryogenesis. *Clin Anat* 2000; 13: 36-53.
3. Logrono R, Garcia-Lithgow C, Harris C, Kent M, Meisner L. Heteropagus conjoined twins due to fusion of two embryos: Report and review. *Am J Med Genet* 1997; 73: 239-243.
4. Brizot ML, Liao AW, Lopes LM, et al Conjoined twins pregnancies: Experience with 36 cases from a single center. *Prenat Diagn* 2011; 31: 1120-1125.
5. McCarthy CM, O’Donoghue K. Conjoined twins: Experience in an Irish tertiary centre. *J Obstet Gynaecol* 2014; 34: 225-228.
6. Tannuri ACA, Batatinha JAP, Velhote MCP, Tannuri U. Conjoined twins: twenty years’ experience at a reference center in Brazil. *Clinics (Sao Paulo)* 2013; 68: 371-377.
7. Spitz L, Kiely EM. Experience in the management of conjoined twins. *Br J Surg* 2002; 89: 1188-1192.
8. Spitz L. Ethics in the management of conjoined twins. *Semin Pediatr Surg* 2015; 24: 263-264.
9. Dreger AD. The limits of individuality: Ritual and sacrifice in the lives and medical treatment of conjoined twins. *Stud Hist Philos Biol Biomed Sci* 1998; 29: 1-29.
10. Berezowski AT, Duarte G, Rodrigues R, et al. Conjoined twins: An experience of a tertiary hospital in Southeast Brazil. *Rev Bras Ginecol Obstet* 2010; 32: 61-65.