

Dicephalus dipus dibrachius: Bir olgu bildirisi

Nusret ERDOĞAN, Figen AKSOY, Fatma ADATEPE, Hidayet HOROZOĞLU
Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Patoloji Anabilim Dalı, Zeynep Kamil Kadın ve Çocuk Hastalıkları Hastanesi

Summary

Dicephalus dipus dibrachius: A case report.

Conjoined twinning is a rare congenital malformation that occurs once in every 50.000 to 100.000 births. Among these "dupliciter syme-

tros", a lateral conjugation, such as a dicephalus; has a very low incidence. Dicephalus dipus dibrachius is a variant of conjoined twins. We present a case of Dicephalus dipus dibrachius as a rare fetal malformation (once in 100.000 deliveries) autopsied in our department of pathology.

Key words: Dicephalus dipus dibrachius

Giriş

İkiz oluşum bozuklukları ilk kez 1904 yılında Wilder tarafından sınıflandırılmıştır⁽⁹⁾. İkiz oluşumu sırasında meydana gelen anomaliler içinde en sık görüleni yapışık ikizlerdir. Burada esas olay iki organizmanın birbirinden ayırlamamasıdır. Bu nedenle bu tip anomaliler çiftli anomaliler olarak da adlandırılır. İkiz oluşumu başladıktan sonra embrionun tam olarak ayrılması fertilizasyonun 2. haftası sonunda tamamlanır. Embrionik disk oluşup, farklılaştıktan sonra ikiz oluşturacak hücrelerden orta bölümde tam bir ayrılma olmazsa yapışık embriolar meydana gelecektir. Yapışma yine fertilizasyonun ikinci haftası sonunda olmaktadır.

Olgumuz, ikiz oluşum bozuklukları içinde, bitişik ikizler grubunun bir çeşididir. Bitişik ikiz olgularında organlar tama yakın simetriktir (diplopagus). Birleşme değişik seviyelerde olabilir (sternal, sakral, kranial vs.). Olgumuz iki başlı bitişik ikizlerden olup, iki alt ve iki üst ekstremitte içermesi nedeniyle dicephalus dipus dibrachius olarak adlandırılmaktadır.

Anabilim Dalımızda otopsi yapılan bir dicephalus dipus dibrachius olgusunu, seyrek görülmesi nedeniyle bildirmeyi uygun gördük^(6,9,5).

Olgu

D.Ç. 29 yaşında, gravida 2, Para 1, abortus.O. Birinci çocuk 6 yaşında erkek, hayatta. Eşi ile akrabalık yok. Gebelikte ilaç kullanımı, radyolojik kontrol, viral hastalık anamnezi vermiyor. Soygeçmişinde anne tarafında ikiz doğum hikayesi var. Gebelik süresince (miadına kadar) doktor takibi yapılmamış. Son adet tarihi 12 Şubat 1987, doğum 17 Kasım 1987 tarihinde makat gelişi, parçalayıcı operasyonla, 4000 gr ağırlığında, iki başlı (dicephalus) ikiz doğum anomalisi olan kız bebek doğurtulmuştur.

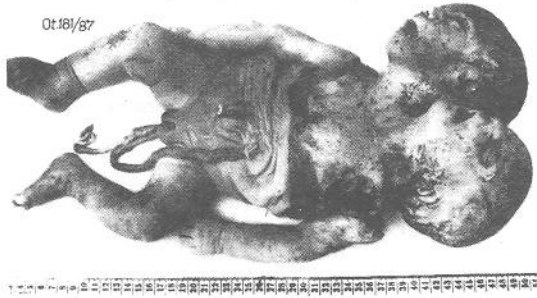
Multiple iç ve dış anomalili fetusun otopsi bulguları:

Dış görünüm

4000 gr ağırlığında, tek gövde üzerinde iki başlı, bitişik ve 42 cm boyunda dıştan kız bebek görünümünde olup, 40 haftalık matürasyon bulguları mevcuttu. Gövde torakal 6-8 vertebra seviyesinde ikiye ayrılmış, her iki kol aynı şekilde embriyotomi ile ayrılmış olarak gönderilmişti. Umbilikal bölgede, 35 cm uzunluğunda tek göbük koronu gözlemlendi (Resim).

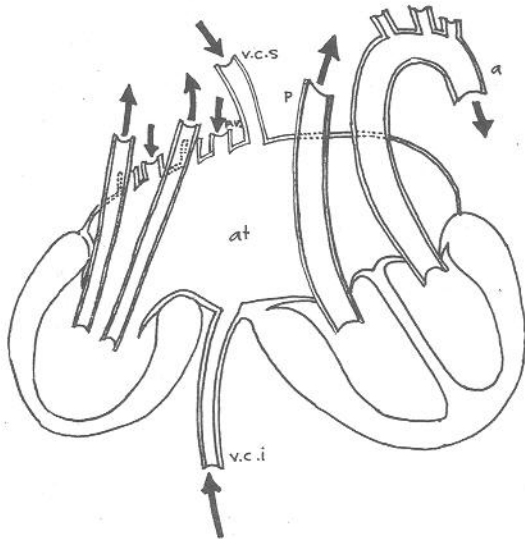
İç organlar

Ortak bir atriumla birbirlerine kaynaşmış soldaki daha büyük olmak üzere iki ayrı kalp mevcuttu. Sağdaki küçük olan kalp tek ventriküllü olup, triküspit özelliğindeki kapakçıklarla ortak atriuma açılmaktaydı. Ortak atriumun her iki ucunda iki adet aurikula vardı. Her iki gövdenin küçük ve büyük dolaşımına ait venalar, ortak atriuma açılmaktaydı. Sağdaki tek ventrikülden aorta ve pulmoner arter aynı düzlemde çıkmaktaydı. Soldaki büyük olan kalbin ventrikülleri normal gelişimde



Resim: Ducephalus dipus dibrachius.

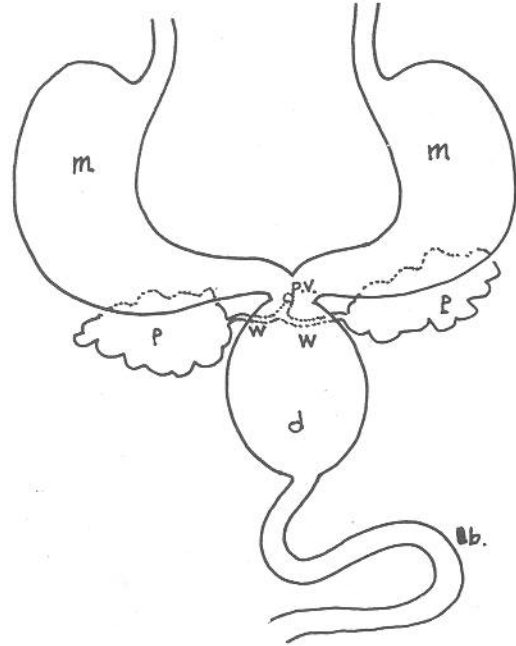
olup, her ikisi normal atriyo ventriküler kapakçıklar ile oktak atriuma birleşmekteydi. Sol taraf kalbin Duktus Botalli'si açık, küçük olan sağ taraf kalpte Duktus Botalli görülmedi(Şekil 1). Her iki tarafa ait larinks, trakea, atelektatik akciğerler ile dil, özefagus, mide yapıları tam gözlendi. Her iki mide ortak bir duodenuma açılmakta olup, burada 13x4 cm ölçüsünde kese şeklinde barsak yapısı ile devam etmekteydi. Her iki Wirsung kanalı iki taraftada pilorun hemen altında papilla vateri ile açılmaktaydı. Kalın ve ince barsaklar orta hat üzerinde kısa olarak devam etmekteydi(Şekil 2).



Şekil 1. Birleşik kalp anomali
a:aorta, p:arteria pulmonalis,p.v:vena pulmonalisler, vci:vena cava inferior,vcs:vena cava superior,at:ortak atrium

Sağda büyükçe ve batında geniş yer kaplayan karaciğer (125 gr) mevcut olup, alt yüzde daha küçük

bir karaciğer dokusu ile birleşmiş görünümde idi. İki safra kesesi ve iki pankreas mevcuttu. Solda yerleşim gösteren tek dalak (10 gr) ve buna komşu 0,5 cm çaplarında iki adet aksesuar dalak dokusu görüldü. İki böbrek ve üzerlerinde sürrenaller, tek mesane, uterus ile iki over ve tuba saptandı. Dış genital organlar kız gelişiminde ve anomali yoktu. Her iki taraf beyin dokusu gelişimi tam gözlendi.



Şekil 2: Ortak gastrointestinal sistem.
m:mide,p:pankreas,w:Wirsung kanalı,p.v:papilla vateri,d:ortak duodenum,b:ince ve kalın barsaklar

Tartışma

Olgumuz, bir ikiz oluşum bozukluğu olup, embriyonik diskin farklılaşması sonrası ayrılmanın olması gereken dönemde (fertilizasyonun 2. haftası sonunda) tam ayrılmayıp bir seviyede lateral kaynaşma ile oluşmaktadır. Bu kaynaşma daha öncede belirtildiği gibi değişik seviyelerde oluşuna göre değişik tanımlar gösterir. Olgumuz kombine (bitişik) ikizler grubu içinde çift başlı (dicephalus) anomalilerin bir çeşididir. İki alt ve iki üst ekstremitte içerdiği için de "Dicephalus dipus dibrachius" olarak adlandırılmaktadır⁽⁹⁾.

Bu tür olguların çoğunluğu kız olup bazı serilere göre kız/erkek oranı 2-3/1 gibi⁽²⁾, bazı raporlarda ise %75-90 olgu kız olarak bildirilmektedir⁽⁴⁾.

Bizim olgumuz da kız bebek idi. Literatürlerde şimdiye kadar 70'e yakın *dicephalus dipus* olgusu rapor edilmiştir⁽³⁾. Anabilim Dalımızda otopsi yapılan multiple anomalili bebek olguları içinde şimdiki olgu ilk kez rapor edilmektedir. Bu tür anomalilerin etyopatogenezi konusunda değişik çalışmalar olmuştur. Bunlara göre ilk kez 1921'de Stockard tarafından intrauterin ısı ve oksijen konsantrasyon değişiklikleri saptanmış olup, bunun embriyo metabolizmasına etkili olabileceği belirtilmektedir⁽⁷⁾. Ayrıca bu olgularda ailelerde ikiz insidansında artma saptanmıştır⁽¹⁾. Olgumuzda da anne ailesinde ikiz doğum öyküsü mevcuttur.

Bitişik ikiz olgularında en sık thoracopagus ikizlerde olmak üzere değişik iç organ anomalileri bildirilmektedir. Anomaliler içinde en sık bitişik kalp anomalisi mevcut olup, olguların çoğunda kombine karaciğer, gastrointestinal sistem ve tek rektum, mesane, üretra rapor edilmiştir^(2,7). Olgumuzda da benzer olarak, otopsi bulgularında belirtildiği şekilde bitişik kalp anomalisi saptandı (Şekil 1).

Ayrıca karaciğer, duodenum, ince ve kalın barsaklar kombine olup, mesane, üretra ve rektum ile iç genital organlar kız gelişiminde, tek olarak gözlemlendi.

Bu tür olgularda gebelik döneminde, antenatal tanı için ultrasonografi, radyoloji ve amniosentez yöntemleri önerilmektedir. Bunun önemi, anne ve fetus sağlığı açısından doğum yönteminin seçimi ile sonuçta ölü fetus riskinin azaltılmasıdır^(6,2,10,4). Olgumuzda, annenin gebelik döneminde doktor kontrolünde olmaması sonucu, makat gelişimi miadında fetus parçalayıcı operasyonla çıkarılmak zorunda kalınmıştır.

Yine bu tür olgularda, antenatal tanı ile canlı doğum gerçekleştirildikten sonra, değişik cerrahi operasyonlar uygulanarak, değişik olgular için bebeğin canlı kalma şansı birkaç saat ile birkaç yıl arasında olabilmektedir^(3,8).

Teşekkür: Bu bildirinin sonuçlanmasında şekillerin çizimiyle katkıda bulunan Dr. Osman HÜTEN'e teşekkür ederiz.

Kaynaklar

- 1- Bheattay E, Nelson MM and Beighton P: Epidemic of conjoined twins in southern Africa. *Lancet* 2: 741, 1975.
- 2- Fitzgerald EJ, Toi A, Cochlin DL: Conjoined twins. Antenatal ultrasound diagnosis and a review of the literature. *Br J Radiol* 58: 1053, 1985.
- 3- Golloday ES, Williams GD, Seibert JJ, Dungan WT and Shenefelt R: *Dicephalus dipus* conjoined twins: a surgical separation and review of previously reported cases. *J Pediatr Surg* 17: 259, 1982.
- 4- Gore RM, Filly RA, Parer JT: Sonographic antepartum diagnosis of conjoined twins. Its impact on obstetric management. *JAMA* 247: 3351, 1982.
- 5- Hanson JW: Incidence of conjoined twinning. *Lancet* 2: 1275, 1975.
- 6- Hubinont C, Pratola D, Rothhschild E, Rodesch F and Schwes J: *Dicephalus*: Unusual case of conjoined twins and its prepartum diagnosis. *Am J Obstet Gynecol* 149: 693, 1984.
- 7- Kaplan M, Eidelman AI: Clustering of conjoined twins in Jerusalem, Israel. *Am J Obstet Gynecol* 145: 636, 1983.
- 8- Olcay I, Yücesan S, Zorludemir Ü: Conjoined ischiopagus twins. *Turk J Pediatr* 27: 241, 1985.
- 9- Potter EL, Craig JM: Pathology of the fetus and the infant. Third edition, Year Book Medical Publishers, Chicago. p: 220-37, 1975.
- 10- Schmidt W, Heberling D, Kubli F: Antepartum ultrasonographic diagnosis of conjoined twins in early pregnancy. *Am J Obstet Gynecol* 139: 961, 1981.