

Epigastrik heterofagus ve omfolosel: nadir görülen bir olgu sunumu

Mehmet Hanifi OKUR, İbrahim UYGUN, Selçuk OTÇU, Mesut SİĞA

Dicle Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Çocuk Cerrahisi Anabilim Dalı, Diyarbakır

Özet

Yapışık ikizler simetrik ve asimetrik olarak sınıflandırılır. Asimetrik form olan heterofagus olarak bilinir. Heterofagus ikiz nadir görülen bir durumdur. İkizlerden birinde şiddetli defekt vardır ve parazitik ikiz olarak tanımlanır. İzole olgu sunumları bu nadir görülen konjenital anomalilerle ilgili yayınlanmış çalışmaların çoğunu oluşturur. İngilizce literatürde bir kaç olgu bildirilmiştir. Biz burada başarılı bir şekilde ayırdığımız omfoloseli olan epigastrik heterofagus ikiz olgusunu sunmayı amaçladık.

Heterofagus ikiz çok nadir görülen anomalilerdir. Kullanılan tanı metodları cerrahi yaklaşımımızı belirler ve yapışık ikizleri tam olarak ayırmamıza izin verir.

Anahtar kelimeler: Epigastrik heterofagus, omfolosel, yapışık ikiz

Summary

Epigastric heteropagus twin with omphalocele: A rare anomaly

Conjoined twins are classified as symmetrical or asymmetrical, with heteropagus being known as the asymmetrical form. Heteropagus twins are an extremely unusual condition. One twin of the pair exhibits severe defects and is referred to as a parasite. There are few reports in the English language literature related with this anomaly. We herein report the successful separation of a pair of epigastric heteropagus twins with an omphalocele.

Heteropagus twins are extremely unusual. Use of modern diagnostics methods enhances the development of an surgical techniques for the separation of conjoined twins.

Key words: Epigastric heteropagus, omphalocele, conjoined twins

Giriş

Yapışık ikizler simetrik ve asimetrik olarak sınıflandırılır. Asimetrik form heterofagus olarak bilinir. Heterofagus ikiz nadir görülen bir durumdur. İkizlerden birinde ciddi anomali görülür ve parazitik ikiz olarak tanımlanır. Konakçı bebek (autosite) olarak bilinen diğeri çoğunlukla salimdir. Ancak kardiak malformasyon gibi bazı konjenital anomaliler görülebilir⁽⁸⁾.

Biz bu çalışmada omfoloselin eşlik ettiği epigastrik heterofagus olgusunu sunmayı amaçladık.

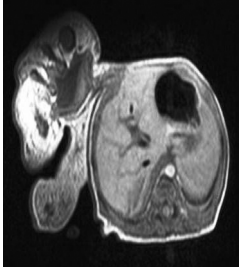
Olgu

Hastamız 21 yaşındaki annenin 2. gebeliğinden, 2. canlı olarak sezeryan ile 38. haftada 3000 gr ağırlığında, yapışık ikiz olarak (biri parazit) doğmuş. Annenin

yapılan prenatal ultrasonografisinde fetüsün karın ön duvarında omfolosel tespit edilip merkezimize yönlendirilmiş. Kadın doğum kliniğinde yapılan ultrasonografi (USG) de yapışık ikiz tanısı kondu. Gebelik hikayesinde radyasyona maruz kalma ve uyuşturucu kullanma öyküsü, olmayan annenin aile öz geçmişinde herhangi bir özellik yoktu. Fiziki bakıda parazitik ikiz konakçı bebeğe dönük şekilde ve ata biner tarzda, epigastrik bölgeden yapışık (Resim 1). Parazitik ikiz asefalik ve akardiak idi. İmperefor anüsü ve erkek dış genitelyası vardı. Omfolosel kesesi konakçı bebeğin parazitik ikiz ile olan bağlantının altında ve 5-6 cm çapındaydı. Rutin kan analiz sonuçları normaldi. USG ve manyetik rezonans görüntüleme (MRG) ile konakçı bebekte başkaca bir anomaliye rastlanmadı (Resim 2). Hastaya cerrahi planlandı. Ameliyat esnasında parazitik ikizin falsiform ligamentten kaynaklanan bir pedikül ile beslendiği görüldü. Parazitik ikizin bir böbreği, üreteri, mesanesi, kalın barsağı, ve multiple atrezisi olan ince barsakları mevcuttu. Ayırma işlemi tamamlandıktan sonra, konakçı bebeğin omfoloseli primer olarak kapatıldı. Hasta operasyon

Adres: Doç. Dr. Mehmet Hanifi Okur, Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Cerrahisi Anabilim Dalı, 21280-Diyarbakır
Alındığı tarih: 22.11.2014
Kabul tarihi: 04.08.2015

sonrası 7. günde sorunsuz bir şekilde taburcu edildi. Ameliyat sonrası 3. yıl takibinde herhangi bir problem saptanmadı.



Resim 1. Aksiyal BT görüntüsü.



Resim 2. Operasyon öncesi görünüm.

Tartışma

Literatürde rapor edilen çoğu heterofagus ikizlerin suprapubik yada hipogastrik bölge ile birlikteliği bulunmaktadır. Epigastrik heterofagus ikizde ise yapışıklık umblikusun yukarı kısmındadır. Yapılan çalışmalarda yapışık ikiz insidansı 100.000 de 0.1-0.05 arasında bildirilmesine rağmen parazitik ikizlerin sıklığı tüm yapışık ikizlerde % 1-2 arasında tahmin edilmiştir (6,7). Epigastrik heterofagus ile ilgili literatürde 45 olgu bildirilmiştir. 1946-2013 yılları arasında omfaloşelin eşlik ettiği epigastrik heterofagus ikiz ise sadece 20 olgu olarak bildirilmiştir (3,9,10). Yapışık ikiz, duplikasyon anomalisinin bir formu olarak düşünülebilir, ancak kabul edilen teori gestasyonun 2. haftasında tek zigotun tam olarak ayrılabilmesi olmasına rağmen etiopatogenezi hala gizemini korumaktadır (9). Omfaloşelin eşlik ettiği olgularda etiopatogenez daha karışıktır. Gestasyonel dönemde konakçının parazitik ikiz ile cilt bağlantısının abdominal duvarın kapanma dönemine etki ederek omfaloşel oluşumuna neden olduğu ileri sürülmüştür (3). Antenatal tanı için, şüphelenilen olgularda USG veya MRG kullanılabilir (5). Hastamızda prenatal USG ile tanı koyduk, prenatal

tanının önemi aileye danışmanlık sağlayarak gebeliğin sonlandırılması veya devamı düşünülüyorsa donanımlı bir merkezde takip ve tedavi olanağı sağlar.

Parazitik ikizin, konakçıdan beslenmesini sağlayan vasküler destek ilk olarak O Neill tarafından tanımlanmıştır (8). Bu vasküler destek genellikle falsiform ligamentten yada konakçının üst gövdesinden sağlanır. Gupta ve ark. (4) bir olguda subklavian arterden, diğerinde ise epigastrik arterden vasküler desteğini aldığını belirtmişlerdir. Olgumuzda parazitik ikizin falsiform ligamentten kaynaklanan vasküler pedikül ile beslendiğini saptadık. Parazitik ikiz olgularında en fazla tespit edilen ek sistem anomalisi konjenital kalp hastalığı olduğu belirtilmiştir, bunun nedeni ise parazitik ikizlerin vasküler desteği için gerekli olan hemodinamik değişikliklerin bir sonucu olarak oluştuğunu belirtmişlerdir (3). Bu nedenle epigastrik heterofagus olan tüm hastalara ekokardiografi (EKO) yapmak gereklidir. Bizim hastamıza ameliyata hazırlık aşamasında yapılan EKO normal olarak saptandı. Preoperatif radyolojik değerlendirme cerrahi öncesi hazırlık için önemli ve değerlidir. Preoperative görüntüleme modaliteleri olarak USG, Bilgisayarlı Tomografi (BT), MRG kullanılabilir. Biz olgumuzda USG ve MRG görüntüleme metodlarını kullandık. Görüntüleme metodu ikizlerden ikisinin veya birinin yaşama şansını tahmin etmede bize önemli ipuçları vermektedir. Bu tanı metodları ile elde edilen bilgiler cerrahi planlamamızı ve buna bağlı olarak hasta sağ kalımını etkiler.

Sonuç

Yapışık ikizler nadir görülen anomaliler olup cerrahi yaklaşımı belirlemede tanı metodları önemlidir.

Kaynaklar

1. Abubakar AM, Ahidjo A, Chinda JY, et al. The epigastric heteropagus conjoined twins. *J Pediatr Surg* 2011;46:417-20. <http://dx.doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2010.09.045>
2. Baron BW, Shermata DW, Ismail MA, et al. Unique anomalies in thoracopagus janiceps conjoined twins with implications for multiple mechanisms in the abnormal embryogenesis. *Teratology* 1990;41(1):9-22.
3. Bhansali M, Sharma DB, Rainaa VK. Epigastric heteropagus twins: 3 case reports with review of literature. *J Ped Surg* 2005;40:1204-1208. <http://dx.doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2005.03.105>
4. Gupta DK, Lall A, Bajpai M. Epigastric heteropa-

- gus twins - a report of four cases. *Pediatr Surg Int* 2001;17:481-2.
<http://dx.doi.org/10.1007/s003830000473>
5. Günşar C, Şencan A, Baytur Y, et al. Antenatal Tanılı Epigastrik Heteropagus İkiz. *Turkiye Klinikleri J Med Sci* 2012;32(5):1416-9.
<http://dx.doi.org/10.5336/medsci.2010-21047>
 6. International Clearinghouse for Birth Defects. Conjoined twins: an epidemiological study based on 312 cases - the International Clearinghouse for Birth Defects Monitoring Systems. *Acta Genet Med Gemellol* 1991;40:325-35.
 7. Martínez-Frías ML, Bermejo E, Mendioroz J, et al. Epidemiological and clinical analysis of a consecutive series of conjoined twins in Spain. *J Ped Surg* 2009;44:811-20.
<http://dx.doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2008.07.002>
 8. O'Neill JA Jr, Holcomb GW III, Schnauffer L, et al. Surgical experience with thirteen conjoined twins. *Ann Surg* 1988;208:299-312.
<http://dx.doi.org/10.1097/00000658-198809000-00007>
 9. Trainavicius K, Kazlauskas V, Gurskas P. Epigastric heteropagus conjoined twins. *J Ped Surg Case Reports* 2013;1:114e117.
 10. Sharma G, Mobin SSN, et al. Heteropagus (parasitic) twins: a review. *J of Pediatr Surg* 2010;45:2454-2463.
<http://dx.doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2010.07.002>

XXXIII. Ulusal Çocuk Cerrahisi Kongresi
XIX. Ulusal Çocuk Cerrahisi Hemşireliği Kongresi

28-31 Ekim 2015

Port Nature Luxury Resort Oteli, Antalya

World Federation of Associations of Pediatric Surgeons (WOFAPS)
bilimsel katkıları ve Cumhuriyet Bayramı etkinliklerimiz ile

www.cocukcer2015.org

İletişim Bilgileri

Kongre sekreteri: H. Tuğrul Tiryaki
httiryaki@hotmail.com

Hemşire kongresi sekreteri: Mine Boyacı
mineboyaci@hotmail.com

ORGANİZASYON SEKRETERYASI: Medula Organizasyon
Tel: (0222) 231 34 33

ÇOCUK ÜROLOJİSİ