

Trap (twin reversed arterial perfusion) sekansı

Trap (twin reversed arterial perfusion) sequence

Akercan F Demirtaş G S Demirtaş Ö Kazandı M Karadadaş N

Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi Kadın Hastalıkları ve Doğum Anabilim Dalı, Bornova-İzmir, Türkiye

Özet

TRAP sekansı monokoryonik ikiz gebeliklerde 1/100 oranında görülen kötü prognoza sahip bir fenomendir. TRAP sekansında multipl anomalilere sahip, kalbi gelişmemiş "nonviable" bir fetus ile bu fetusu plasentadaki vasküler anastomozlar yoluyla besleyen pompa fetusun varlığı söz konusudur. Akardiyak ikiz için mortalite %100'dür. Pompa ikizin mortalitesi %50 civarında olup ölüm genellikle kalp yetmezliğine bazen de polihidramniosun yol açtığı prematüriteye bağlı olabilir. Burada daha önce prenatal tanısı konmamış Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi Kadın Doğum polikliniği'ne 24.haftada başvurmuş olan akardiyak asefalus tipinde bir TRAP olgusu sunduk . Olgu 27 yaşında, 24-25 hafta gravida 2 parite 1, wilson hastalığı ,biri missed ikiz gebelik ön tanısıyla başvurmuştu. Hastanın yapılan detaylı ultrasonografisinde 22 haftalık monokoryonik diamniyotik ikiz gebeliğe ait TRAP sekansı bulguları saptandı. Spontan başlayan kontraksiyonlarının ve servikal dilatasyonunun olması üzerine Spontan başlayan kontraksiyonlarının ve servikal dilatasyonunun olması üzerine gebelik spontan olarak sonlandı.

Anahtar Sözcükler:TRAP sekansı, ikizlerde arterial ters kanlanma, akardiyak fetus.

Summary

TRAP sequence is a sequence, seen in monochorionic twin pregnancies with poor prognosis and with a 1/100 incidence. It is characterized with a recipient fetus exhibiting lethal anomalies including acardia and a pump fetus supplying blood by vascular communications in the placenta. Mortality of acardiac twin is inevitable. Pump twin has the mortality rate of 50% and death is usually due to heart failure or premature labor caused by polyhydramnios. Here we presented an acardiac acephalus type of TRAP sequence case, applied at the 24.week's of gestation to Ege University Medical Faculty Obstetrics clinic which couldn't be diagnosed in the prenatal period before. The case was 27 years old and applied with the diagnosis of 24-25 weeks pregnancy, gravida 2 parity 1, wilson disease, missed abortus, twin pregnancy . Pregnancy loss occurred with spontaneous contractions and cervical dilatation.

Key Words:TRAP sequence, twin reversed arterial perfusion, acardiac fetus.

Giriş

İkizlerde ters arterial kanlanma sekansı (TRAP) akardiyak ikiz oluşumu olarak bilinen sadece monokoryonik ikiz gebeliklerde görülen kötü prognoza sahip bir fenomendir . Tüm doğumlarda 1/35.000 ,monokoryonik ikiz gebeliklerde 1/100 oranında görülür(1).

TRAP sendromunda multiple anomalilere sahip kalbi gelişmemiş bir fetus ile bu fetusu plasentadaki vasküler anastomozlar yoluyla besleyen pompa fetusun varlığı söz konusudur. Kan akardiyak ikize umbilikal arter yoluyla ile gelir ve arteria ilaca kominis ve aorta üzerinden akar .Az miktarda mevcut olan oksijen vücudun alt kısmı tarafından çekilir bu da alt extermiteilerin ve batının en azından kısmen gelişimine izin verir(1). Kan vücudun üst kısmına ulaştığında oksijenin büyük kısmı çekilmiştir. Bu da üst vücut

Yazışma Adresi: Gülşah Selvi DEMİRTAŞ
Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi Kadın Hastalıkları ve Doğum Anabilim Dalı, Bornova-İZMİR-TÜRKİYE
Makalenin Geliş Tarihi: 17.11.2008 Kabul Tarihi: 05.01.2009

yapılarının az gelişmesine neden olur Pompa ikiz karyotipi normal iken akardiyak ikizde %30 oranında kromozomal anomaliler tespit edilir . Dikoryonik ikizlerde anomali bazen fetusta spontan intrauterin 'kaybolan' ikize neden olurken monokoryonik ikizlerde damarsal anastomozlar yolu ile kromozomal anomalili fetusa doğru olan kan akımı ters olarak devam etmesi kaybolmayı önler . Bu nedenle monokoryonik ikizlerde ilk trimester taramasında intrauterin ölü fetustan şüphelenirse ayırıcı tanıda TRAP akılda tutulmalı ve takibi planlanmalıdır(2) Akardiyak ikizlerde kranial kısımlarda rezorpsiyon daha fazla olup servikal vertebralar, kollar yok yada hipoplaziktir. Akciğerler ve abdominal organlar malforme, hipoplastik yada oluşmamış olabilir. Akardiyak fetus için mortalite %100 dür. Pompa ikizin mortalitesi %50 civarında olup ölüm genellikle kalp yetmezliğine, bazen polihidroamnios'un yol açtığı preterm eylem ve prematüriteye bağlıdır(3).

TRAP sekansında ilk trimester da ultrason ile güvenilir olarak tanı koyulabilir .Doppler çalışmaları arter-arterial anastomozları üzerinden ters akımın patognomonik özelliklerini gösterebilmektedir

Burada daha önce prenatal tanısı konmamış Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi Kadın Doğum polikliniği'ne 24.haftada başvurmuş olan akardiyak asefaluslu bir TRAP olgusu sunduk.

Olgu

Antenatal takipleri kliniğimizde yapılmayan 24-25 hafta gravida 2 parite 1, wilson hastalığı ,biri missed ikiz gebelik ön tanısıyla başvuran hastanın yapılan detaylı ultrasonografisinde 22 haftalık monokoryonik diamniyotik ikiz gebelik TRAP sekansı bulguları saptandı. Gebeye ve eşine olası kromozomal anomalileri açısından karyotip analizi önerildi ve gebeliğin prognozu ve tedavi seçenekleri hakkında bilgi verildi . Fetüslerin yapılan Doppler incelemelerinde fetus A (kardiyak) ölçümleri BPD:54 mm 22 hft 5gün ,HC:198 mm 22hft 0 gün ,FL:187 mm 23 hft 4 gün ,HL:36 mm 22hft 5 gün ,AC:187mm 23hft 4 gün ile uyumlu olup intrakranial yapıları, dört ekstremitesi yüz ve omurga yapıları, batın ve organları, umbilikal arter Doppler akımları normal idi. Ayrıca bu fetusta polihidroamnios mevcut olup amniyotik sıvının en derin vertikal çapı 12 cm olarak ölçüldü . Fetus B (akardiyak) nin ise , FL:32mm 20 hft 2 gün, asefalus, akardiyak, amnion mayisi normal, monokoryonik diamniyotik olduğu tespit edildi. Fetüslere yapılan kordosentez ile elde edilen karyotip sonuçları normal olarak tespit edildi.

Gebenin spontan başlayan kontraksiyonlarının ve servikal dilatasyonunun olması üzerine, spontan düşük ile 1.bebek 450 gram ölü kız, 2.bebek 500 gr ölü erkek doğurtuldu. 2.bebeğin makroskopik bakısında asefalus hali ile birlikte hidropik ve pletorik olduğu görüldü 1.bebekte makroskopik olarak bir anomali izlenmedi. Fetüsler patolojiye incelenmek üzere gönderildi.(Resim 1)



Resim 1.Trap sekansı, akardiyak asefalus tipte fetusa

Tartışma

TRAP sendromu patogenezinde erken embriyonik dönemde plasentadaki anastomozlara bağlı organogenez kusurunun neden olduğu ileri sürülmektedir. Akardiyak ikiz bu anastomozlar ile yaşamını sürdürür, kardiyak ikizden gelen oksijeni az, kullanılmış kan akardiyak fetusun arterlerinde ters yönde akar ve bu fetusun normal dokuları kısmen rezorpsiyona uğrar(4). Kaudal kısımları kanı öncelikle kullandığı için rezorpsiyon kranial kısımlarda daha fazla olur

Değişik tiplerde akardiyak ikizler oluşabilmektedir(5). Akardiyak asefalus:En sık görülen tip olup kranium yokluğu ile karakterizedir .Üst ekstremiteler yoktur sıklıkla intratorasik ve intraabdominal organlar rudimenterdir . Akardiyak anseps tipte kısmen baş gelişimi, akardiyak

amorföz tipte ikiz amorf kitle görünümünde, akardiyak akormus tipte baş gelişmiştir, umbilikal korda veya plasentaya direkt bağlantılıdır. Bizim olgumuz en sık tip olan akardiyak asefalus tipindedir.

Antenatal dönemde tanı konulmuş TRAP'ın prognozu tahmin edilmeye çalışılmalıdır. Pompa ikizde konjestif kalp yetmezliği kötü prognoz işaretidir. En önemli prognostik faktör ikizlerin kilo oranıdır. Kilo oranları arasındaki fark %70 ve üzerinde ise erken doğum, hidroamniyos , konjestif kalp yetmezliği riski daha fazladır. Doppler muhtemel sonucun belirlenmesinde kullanılan en iyi araç olup umbilikal arter değerlerindeki büyük farklar akardiyak ikize doğru akımının göreceli olarak az olduğunu gösterir . Bu nedenle daha iyi bir sonucun habercisidir. Tersine umbilikal arter doppler değerinde küçük farklar pompa ikize daha büyük bir hemodinamik yük getiren anastomozların varlığının işaretidir. Kötü sonucu haber verdiği düşünülen ilave faktörler hidropsla beraber konjestif kalp yetmezliği, hidroamniyos ,akardiyak ikizin baş üst extremite varlığı gibi morfolojik özelliklerdir(3).

TRAP sendromu tanısı perinatal dönemde ultrasonografi ile konulur(6). Ultrason ile kardiyak aktivitenin olmayışı amorf görünümde gelişmiş gövde ile dikkati çeker ve missed abortus ile karışabilir. Bu olgu 24.haftaya kadar tanı konmamış ve ancak 24.haftada ikiz gebelik biri missed ön tanısıyla başvurusu olup yapılan detaylı ultrason ile TRAP tanısı konabilmiştir.Bu vakada geç tanının nedeni, gebenin takiplerini düzenli yaptıramamış olması ve üst merkeze geç refere edilmesinden kaynaklanmaktadır. Antenatal tanı konmuş olan TRAP'ın tedavisi konservatif, palyatif veya invaziv olabilir. Konservatif yönetim sıkı antenatal takip ve kalp yetmezliği bulguları oluştuğu zaman doğumu içermekte iken, palyatif tedavide gebelik süresi, seri amnioreduksiyon, anneye preterm doğumu önlemek üzere indometazin ve kalp yetmezliğini önlemek amacı ile digoksin verilmesi ile uzatılır. Konservatif ve palyatif tedavilerin bildirilen perinatal mortalite oranları %10 ile %50 arasında oldukça değişkendir. Girişimsel tedavi, akardiyak ikize giden kan akımını durdurmayı amaçlamaktadır. Bu amaçla dolaşımın embolizasyonuna, fetoskopik olarak umbilikal kordonun bipolar koter ile koterizasyonu veya fetus içindeki damarların koagülasyonuna kadar pek çok tedavi yöntemi mevcuttur.Laser ile koagülasyon sistemi ikizden ikize transfüzyon sendromunda damarsal anastomozların koagülasyonu için kullanılan yöntemden geliştirilmiştir.Laser monopolar teknik veya radyofrekans kullanan iğne bazlı koagülasyon tekniklerinin her biri ultrason eşliğinde, umbilikalden çok intraabdominal

damarları hedef alacak şekilde yerleştirilmesini içerir.Bu teknik basitliği daha az membran defektine yol açması nedeniyle çekicidir.Bildirilen 4 başarılı intrafetal laser ile koagülasyon vakası 19.haftanın üzerinde idi. Fetoskopik kordon ligasyonu umbilikal kordonun kalınlığına bakılmaksızın hem arterial hemde venöz akımın hemen ve tam olarak kesilmesini sağlamakla birlikte gebelik kaybı ile sonuçlanma riski bulunmaktadır. Aynı zamanda aileye gelişebilecek riskler hakkında bilgi verilerek yapılacak gebelik terminasyonu da bir tedavi seçeneğidir. Doppler sonografi eşliğinde Rodeck ve arkadaşları,ikinci trimestirdeki dört olguda uyguladıkları termokoagülasyonu güvenli ve efektif bulmuştur(7). Arias ve arkadaşları yedisi endoskopik lazer koagülasyonu yapılmış toplam 22 invaziv işlemler uygulanan akardiyak ikizi içeren literatür taramasında; pump ikizde mortalitenin fetal cerrahi ile %13.6, beklentisel yaklaşımla %50 olduğunu belirtmişlerdir(8). Hastanemizde bipolar kord koagülasyonu, embolizasyonu, laser ablasyonu gibi tedavi yöntemleri teknik imkansızlıklar nedeniyle uygulanamamakta idi.Kliniğimize fetoskopi ve bipolar kord setinin alınımı gerçekleştirildi için bundan sonra bu tedavi yöntemleri uygulanabilecektir. Olgumuzda spontan başlayan kontraksiyonlar ile doğumun olması nedeniyle konservatif yada palyatif tedavi yöntemleri uygulanamamıştır.

İkiz gebeliklerde erken haftalarda özellikle 6-9. haftalar ve 11-14.haftalarda yapılan ultrason ile koryonisitenin belirlenmesi büyük önem taşımaktadır. Monokoryonik gebeliklerde, dikoryonik gebeliklere oranla daha fazla riskler bulunmaktadır. Monozigotik ikizler tüm ikizlerin 1/3ünü oluşturur ve tüm monozigotik ikizlerin %70'i monokoryoniktir. Aslında teratojenik bir olaydır ve yapısal malformasyon riski artmıştır .Monokoryonik ikizlerde bölünme zamanı koryositeyi belirler. Bölünmenin ilk 3 gün içinde olduğu durumlarda diamniotik dikoryonik ikizler oluşurken, 4-8.günler arasında monokoryonik diamniotik ikizler, 8-12.günler arasında monokoryonik monoamniyotik, 12 .günden sonra ise yapışık ikizler oluşur Çoğul gebeliklerin antenatal izlenmesi sırasında en önemli, basamak zigosite ve koryonisitenin saptanmasıdır . İkiz gebeliğin monokoryonik yada dikoryonik olması farklı riskler taşır Perinatal sonuçlar açısından koryonite zigositeden daha önemlidir. Dolayısı ile ikiz bir gebe ile karşılaşıldığında öncelikli konu koryositenin belirlenmesidir. Perinatal mortalite monokoryonik ikizlerde daha yüksektir. Bunun en önemli nedeni plasental dolaşımın ortak olabilmesidir.

Koryonisitenin belirlenmesi transvaginal ultrason ile gebeliğin 5.haftasında yapılabilmektedir. 6-10.gebelik

haftalarında ikiz gebelik keseleri arasında kalın bir septum vardır. Bu septum 9.gebelik haftasından sonra incilir . Monokoryonik ikizlerde ise tek bir halka vardır . Fetüsler arasında ince bir septum ve tek bir extraamniyotik boşluk izlenir. Monokoryonik ikizlerde amniyon zarını belirlemede yolk salk kesesi yol gösterici olabilir. 11-14.gebelik haftalarında fetüsler arasındaki membranın palsentaya yapıştığı yer dikoryonik ikizlerde kalın ve üçgen şeklinde olup 'lambda işareti', monokoryoniklerde ise ince ve ters T şeklindedir.

Bu bilgiler ışığında ikiz gebeliğin izlenmesinde erken haftalarda koryonisitenin belirlenmesi, gebeliğin seyri sırasında olası riskleri tahmin etmede ki değeri tartışılmaz olup monokoryonik ikiz gebeliklerdeki artmış fetal anomali riski nedeniyle bu olguların üst merkezlere refere edilmesi ve gebelerin ayrıntılı incelenmesi, gereğinde erken karyotip tayini ve tedavi seçenekleri için zaman kaybını önler.

Kaynaklar

1. Smith A.P.M, Abnormalities of twin pregnancies in Twining P, Hugo J, Pilling P.W (ed), Textbook of Fetal Abnormalities, Churchill Livingstone. London 2000, pp:404-5
2. Peterson BL ,Broholm H, Skibsted L, et al:Acadiac twin with preserved brain. Fetal Diagn Ther 2001;16:231-233 .
3. Moore TR, Gale S,Benirschke K :Perinatal outcome of forty-nine pregnancies complicated by acadiac twinning. Am J Obstet Gynecol 1990;163 : 907-912 .
4. Hecher K, Ville Y, Nicolaides KH. Color Doppler ultrasonography in the identification of communicating vessels in twintwin transfusion syndrome and acadiac twins. J Ultrasound Med 1995;14:37-40
5. Wong EA, Sepulveda W.Acadiac anomaly: current issues in prenatal assessment and treatment. Prenat Diagn 2005;25:796-806.
6. Schwarzler P, Ville Y,Moscosco G et al:Diagnosis of twin reversed arterial perfusion sequence in the first trimester by transvaginal color doppler ultrasound. Ultrasound obstet Gynecol 1999;13:143-146.
7. Rodeck C, Deans A, Jauniaux E. Thermo coagulation for the early treatment of pregnancy with an acadiac twin. N Engl J Med 1998; 339: 1293-1295.
8. Arias F, Sunderji S, Gimpelson R, Colton E.Treatment of acadiac twinning. Obstet Gynecol 1998; 91: 818-821.