

Ensefalosel ile birlikte görülen sefalopagus yapışık ikizlik: ultrafast MR'ın tanısal rolü

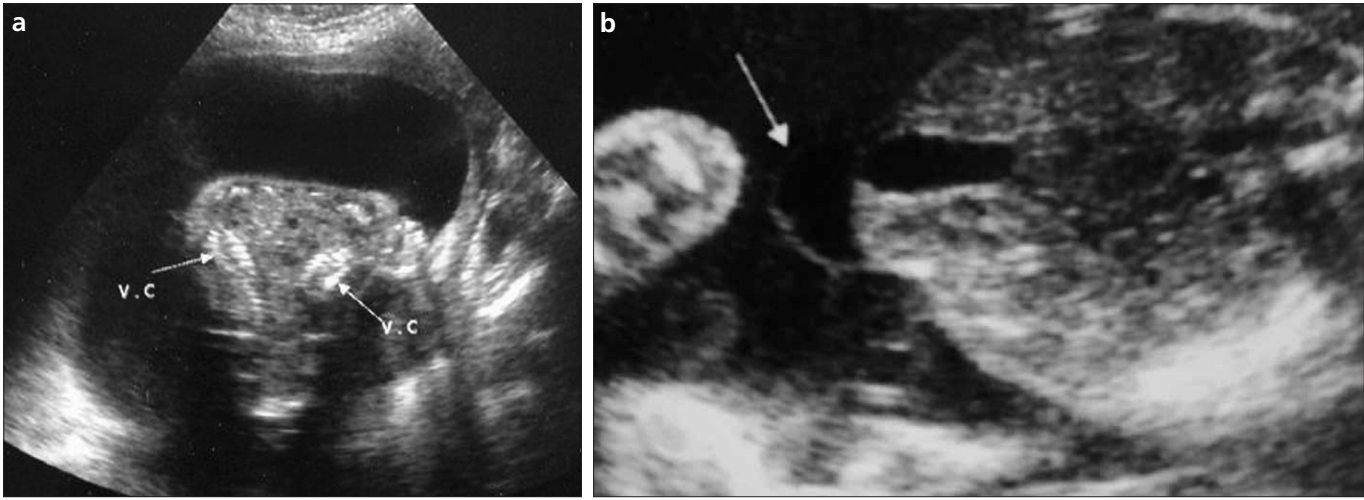
Ayhan Özkur, Mehmet Karaca, Ahmet Göçmen, Metin Bayram, Akif Şirikci

Gaziantep Üniversitesi Tıp Fakültesi, Radyoloji (A.Ö. ✉ ayhanozkur@yahoo.com, M.B., A.Ş.); Kadın Hastalıkları ve Doğum (M.K., A.G.) Anabilim Dalları, Gaziantep.

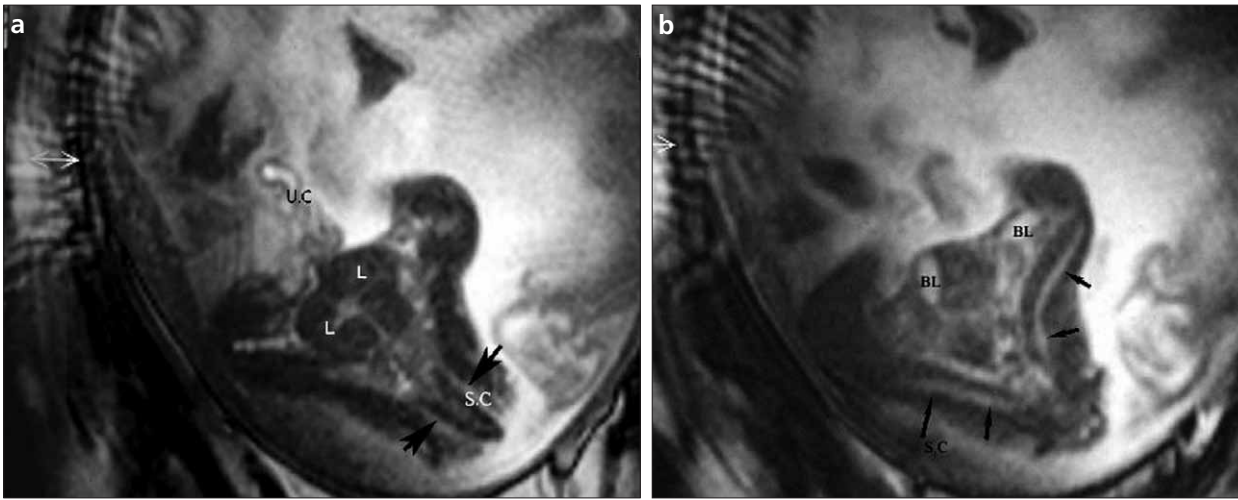
Yapışık ikizlik, her 100 monozigotik ikizde bir ve her 50000–100000 doğumda bir görülen nadir bir anomalidir (1). İkizlerin monozigotik olduğuna ve 15 – 17. gestasyonel günlerdeki embriyonik disk ayrılığını tamamlayamadığına inanılır. En belirgin bağlantı yerine göre sınıflandırılırlar. Sefalotorakopagus 1000000'da 1 doğumda ve aynı zamanda 58 yapışık ikizde bir kez görülen çok nadir bir formdur (2). Sefalopagus ikizleri kafalarının en üst noktasından göbeklerine kadar birleşmiş olup, farklı ve normal kalplere sahip olmalarına rağmen tek bir “foregut”u paylaşırlar. Orta seviyedeki vakalar ise ya tek ve çok anormal bir kalbi ya da çift arkus aortayı paylaşırlar (3). Bizim bilgimize göre, bu ensefalosel ve omfalosele sahip ilk sefalopagus yapışık ikiz vakasıdır. Tanı 24. gestasyonel haftada prenatal ultrasonografi (US) ve ultrafast manyetik rezonans görüntüleme (MR) ile konmuştur.

Olgu bildirisi

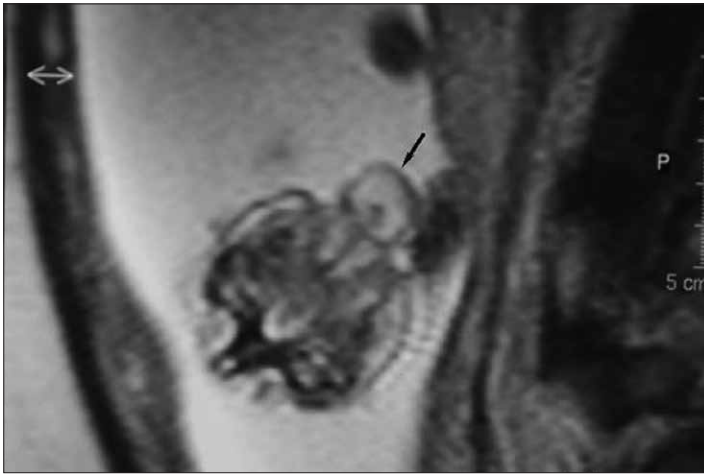
Otuz yaşında, 3 gravidası, 2 paritası olan 24 haftalık gebe, yerel bir hastaneden tek fetuslu polihidroamnioz nedeniyle refere edilmiştir. Karnının eski hamilelikleri ile kıyaslandığında gestasyonel yaşına göre daha şişkin olduğunu ve birden fazla fetus hareketi hissettiğini dile getirmiştir. Hikayesinin geri kalanında dikkate değer bir anormallik saptanmamıştır. Sonografik incelemeler, tek yüzlü düzensiz konturlu tek bir kranyal yapı ve iki göz küresinin olduğunu göstermiştir. İkizlerin kafa çevresi ölçülemediği ve intrakranyal içerik vizualize edilememiştir. Yapışık toraks, iki ayrı omurga, iki tane pelvis ve sekiz ayrı ekstremitte görülmüştür. Ayrıca karaciğerler kısmen kaynaşmış olarak gözlemlenmiş ve iki adet safra kesesine rastlanmıştır. İkizlerin ikisi de erkek üreme organına sahiptir. Tek bir plasenta ve üç damarlı normal göbek kordonu vardır. Omfalosel de ayrıca mevcuttur. Spinal kolonlar servikal bölgede birleşmiştir (Şekil 1 a,b). Toraks içerisinde tek bir kalp vardır. Tek karın çevresi ve normal görünümlü alt ekstremiteler not edilmiştir. MR incelemesi, 1.5 T'lık süperkonduktiv ünite içinde sinerji vücut koili (Intera Master, Philips Medikal Sistemleri) ile yapılmıştır. Koronal planda balans turbo field eko görüntüleri (TR/TE/FA/ scan zamanı: 3.0/1.5/80/25.2 sn nefes tutturularak) ve aksiyel planda single shot T2 ağırlıklı görüntüler (nefes tutmadan) (831/80/80/28.5 sn) elde edilmiştir. Ultrafast MR, polihidramnioz ile omfalosel ve ensefaloselli sefalopagus yapışık ikizleri göstermiştir



Şekil 1. a, b. Gebeliğin 24. haftasında yapılan fetal US'de 2 vertebral kolon (V.C.) (a), ve omfalosel (ok) (b) görülüyor.



Şekil 2. a, b. Koronal Balance TFE MR görüntüsünde polihidroamniyoz, umbilikal kord (U.C.), birleşik karaciğer (L) görülüyor (a), iki spinal kord (oklar) ve safra keseleri (BL) görülüyor (b).



Şekil 3. Aksiyel single-shot FSE MR görüntüsünde ensefalosel (ok) görülüyor.

(Şekil 2a, 2b ve 3). Zor karakterize edilebilen anormal bir beyin anatomisi ve bazı yapıların kısmi füzyonu vardır. Zayıf prognoz yüzünden, gebelik intravajinal misoprostol 40-

0µg (Cytotec) kullanılarak sona erdirilmiştir. Abort edilen erkek ikizler 765 gr ağırlığındaydı ve yüzlerinden karınlarına kadar simetrik bir şekilde birleştiler. Kafanın önden görünümü

münde her ikisinden de gelen birer kulak, birer göz, yarımşar burun ve yarımşar ağızdan oluşan anormal bir yüz yapısı izlenmişti. Ağızlarının ve burunlarının komşu köşeleri kaynaşmış fakat ağız boşlukları ve dilleri anteriordan ayırık, posteriordan yapıştı. Burnun altında ağız örten ensefalosel kesesi vardı. Alt abdomen, vertebral kolonlar, genital organlar ve ekstremiteler gibi ayrı ayrı gelişmişti. Bir önkol rudimenter görünümde olup sadece iki parmağa sahipti. İkizler geniş bir boyna ve yapışık toraksa sahipti. Postmortem görüntüleme veya otopsi yapılmamıştır.

Tartışma

Sefalopagus ikizler çok nadirdir. Verteksten göbeklerine kadar kaynaşmışlardır. Yapışık kafanın karşı iki tarafında ayrı iki yüze sahiptirler



Şekil 4. İkiizlerin postnatal görüntüsünde omfalosel (*ok başı*) ve ensefalosel (*ok*) izleniyor.

ve yüzün biri genellikle rudimanterdir. Toraks, tek bir interatrial damara sahip kalp de dahil olmak birleşiktir. Diafram ve karaciğer kaynaşmıştır ve her ikizde, herbir nefes borusuna birer akciğer bağlanır. Pelvis ve üriner sistem ayrık ve normaldir. Toplam dört tane ayak ve dört tane kol vardır. Genellikle ikizleri ayırabilmek mümkün değildir. Mevcut örnekte, US incelemelerine göre, karaciğer kısmen füzyone olarak görülmüş ve iki tane safra kesesine rastlanmıştır. Ayrıca omfalosel mevcuttur. Düzensiz sınırlı tek yüz, iki göz küresi ve tek kafatası yapısı vardır. İkiizlerin kafa çevresi ölçülemedi, intrakranial içerik vizualize edilememiş ve ensefalosel görüntülenememiştir. US bulgularını doğrulamak için ultrafast MR gerçekleştirilmiştir. MR inceleme, sefalotarakopagus yapışık ikizlerinin ensefalosel ve polihidroamnionun kontrastlı görüntülerini de içeren daha kesin görüntülerini elde etmemizi sağlamıştır. Fakat buna rağmen omfaloselin US incelemesi daha üstündür.

Yapışık ikizler sıklıkla uyumsuz anormallikler gösterirler ve bunlar genellikle sağdaki ikizde ortaya çıkar. Levin ve arkadaşları 167 çift yapışık ikizi araştırmıştır ve özellikle ters kardiyak situs gibi lateralizasyon defekt-

lerinin ikizlerin oryantasyonuna bağlı olduğunu görmüştür. Bu kusurlar torakopagus ve disefalik parapagus ikizlerinde çok yaygınken, kranyopagus ve iskiopagus ikizlerinde oluşmaz (4).

Prenatal US, hamilelikte başlıca görüntüleme yöntemi olup direkt ve gerçek zamanlı incelemeye imkan tanır. Yapışık ikizlik gibi konjenital anomalilerin doğru teşhisine genellikle imkan verir ve füzyon derecesi gibi detayları açığa çıkarır. Paylaşılmış organların prenatal teşhisinin olası cerrahi ayırma veya hamileliği sonlandırma kararları üstünde çok büyük önemi vardır (5). Hamileliği sonlandırma işlemi gebeliğin 24. haftasından önce vajinal yoldan yapılabilir. Bu vakada, US bulgularına göre, cerrahi ayırma işlemi teknik olarak mümkün değildi ve ikizlerin hayatta kalmaları ihtimali yoktu. Ultrafast tarama tekniği geliştirilmeden önce, düşük görüntü kalitesi nedeniyle MR sınırlı klinik değere sahipti. Bu durum, küçük fetal anatomik yapıları değerlendirmek için gerekli yüksek uzaysal rezolüsyonu sağlamak için uzun "aquisition" zamanı gereksinimine bağlıdır ve ciddi hareket artefaktları ile sonuçlanır. Son günlerdeki teknik ilerlemeler sayesinde bu problemin üstesinden gelinmiştir. Ultrafast MR 1990'ların başından bu yana kullanılabilir olmasına rağmen (6), prenatal teşhis için ancak son zamanlarda yüksek çözünürlüklü US'ye ilave olarak kullanılmaktadır (7). Shakuda ve arkadaşları, geç gestasyonel yaşta fetusa ait merkezi sinir sistemi anormal-

liklerini değerlendirme açısından fast MR (nefes tutturularak fast spin eko T2 ağırlıklı ve fast gradient eko T1 ağırlıklı sekans) ve ultrafast MR'nin (half-Fourier "aquisition" single shot turbo spin eko sekans) faydalarını kıyaslamıştır. Ayrıca yine bu ekip tarafından fast ve ultrafast MR, fetal merkezi sinir sistemi anormalliklerini değerlendirme kapasitesi bakımından prenatal US ile karşılaştırılmıştır. Ultrafast MR'nin US'ye ilave bulgular gösterdiği bulunmuştur (8). Casele ve arkadaşları ultrafast MR ile tanı konan ilk sefalopagus yapışık ikizlerini rapor etmiştir. Ultrafast MR'm iki boyutlu US'ye göre daha üstün kalitede görüntü elde edebildiği ve bazı anormalliklerin prenatal tanımlanması için US'ye ek bir metod olarak kabul edilmesi önerilmiştir. Ultrafast MR, beyin ve spinal kord ile BOS arasında mükemmel kontrast sağlar. US ile kıyaslayacak olursak, ultrafast MR, spinal kord anormalliklerinin ve beyinin antenatal dönemde daha doğru görüntülenmesini kolaylaştırır. Bu sunuda, bizim bilgimiz dahilinde ensefalosel ve omfalosel ile birlikte görülen ilk sefalopagus yapışık ikiz vakasını anlattık. Ayrıca, bulgularımıza göre ultrafast MR'nin antenatal fetal anomalileri görüntüleme ve tanımlamada iki boyutlu US'ye göre daha etkin olduğunu belirttik ve bu gibi durumlarda ek bir görüntüleme modalitesi olarak kabul edilmesi gerektiğini önerdik.

CEPHALOPAGUS CONJOINED TWINS PRESENTED WITH ENCEPHALOCELE: DIAGNOSTIC ROLE OF ULTRAFAST MR IMAGING

ABSTRACT

Conjoined twinning is a rare abnormality and cephalopagus is a very rare form of conjoined twins. We report a case of cephalopagus conjoined twins with encephalocele and omphalocele which diagnosed by ultrasonography and ultrafast magnetic resonance (MR) imaging at 24 weeks of the gestation. Ultrafast MR imaging can provide image quality superior to two dimensional ultrasonography and should be considered an adjunct to ultrasound for antenatal characterization of some anomalies. To the best of our knowledge, this is the first case of cephalopagus conjoined twins with encephalocele and omphalocele which diagnosed by ultrasound and ultrafast MR imaging.

Key words: • cephalopagus • conjoined twins • encephalocele • ultrafast MR imaging
Diagn Interv Radiol 2006; 12:90-92

Kaynaklar

1. Sirikci A, Bayram M, Ozkur A. Conjoined twins: radiological appearance. *Tani Girisim Radiol* 2000; 6:527-528.
2. Slager VT, Anderson VM, Handmaker SD. Cephalothoracopagus janiceps malformation: A contribution to the pathogenesis of cerebral malformation. *Arch Neurol* 1981; 38:103-108.
3. Spencer R, Robichaux WH. Prosopo-thoracopagus conjoined twins and other cephalopagus-thoracopagus intermediates: case report and review of the literature. *Ped Dev Pathol* 1998; 1:164-171.
4. Kingston CA, McHugh K, Kumaradevan J, Kiely EM, Spitz L. Imaging in the pre-operative assessment of conjoined twins. *Radiographics* 2001; 21:1187-1208.
5. Sakala EP. Obstetric management of conjoined twins. *Obstet Gynecol* 1986; 67:21-25.
6. Huppert BJ, Brandt KR, Ramin KD, King BF. Single-shot fast spin-echo MR imaging of the fetus: a pictorial assay. *Radiographics* 1999; 19:215-227.
7. Quinn TM, Hubbard AM, Adzick NS. Prenatal magnetic resonance imaging enhance fetal diagnosis. *J Pediatr Surg* 1998; 33:553-558.
8. Shakuda M, Tnooe Y, Machizuki K, Manobe T, Muna K, Matsu R, Oda J, Yamada R. Fast MR imaging and ultrafast imaging of fetal central nervous system abnormalities. *Osaka City Med J* 2001; 47: 127-135.
9. Casele HL, Meyer JR. Ultrafast Magnetic resonance imaging of cephalopagus conjoined twins. *Obstet Gynecol* 2000; 95:1015-1017.