

Omfalopaguslu yapışık ikiz olgusu: ultrafast MR görüntüleme bulguları

Mecit Kantarcı, Fatih Alper, Suat Eren, Ömer Önbaşı, Naci Ceviz, Ayhan Taştekin, Irmak Durur, Adnan Okur

Atatürk Üniversitesi Tıp Fakültesi, Radyoloji
(M.K. ✉ akkanrad@hotmail.com, F.A., S.E., Ö.Ö., I.D., A.O.)
ve Pediatri (N.C., A.T.) Anabilim Dalları, Erzurum.

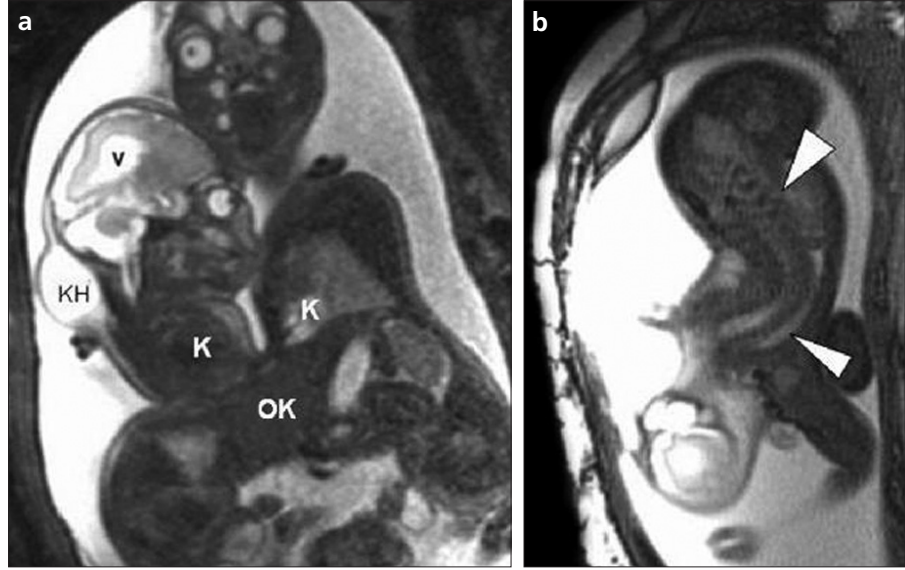
Yapışık ikizler ciddi komplikasyonların eşlik ettiği nadir bir anomalidir. İkizler arasında genellikle kardiyovasküler sistem ve gastrointestinal sistemle ilgili kısımlar paylaşılmıştır (1). Sınıflandırma, birleşen bölgelerin latince isimlerine göre adlandırılır. Omfalopaguslu ikizler sıklıkla alt toraksı da içerir şekilde göbük bölgesinden yapışıklırlar (2). Ultrasonografi (US) yapışık ikizlerin tanısında yaygın olarak kullanılmasına rağmen özellikle geç gebelik dönemlerindeki kompleks anomalili fetüsler için detayların görüntülenmesinde başarısız olabilir. Manyetik rezonans görüntüleme (MRG) fetüsler üzerinde bilinen zararlı ya da iyonizan etkisi olmayan bir görüntüleme yöntemidir. Ultrafast tarama yöntemlerinden önce fetal hareketler nedeniyle ortaya çıkan görüntü artefaktlarından dolayı MRG'nin antenatal tanıdaki yararı kısıtlıydı (3-5). Fetal MRG tetkiki için fetal hareketler sedasyon ile yavaşlatılabilir. Ultrafast MRG ise sedasyona gerek kalmadan saniyeler içerisinde görüntü alınmasına olanak sağlar. Bu makalede "Half-Fourier acquisition single-shot turbo spin-echo" (HASTE) MRG ile değerlendirdiğimiz bir omfalopagus olgusunu sunuyoruz. HASTE MRG ile antenatal danışma ve cerrahi planlama amacıyla fetüslerin birleşik bölgeleri ve kranyal anomalileri görüntülendi.

Olgu bildirisi

Daha önceki bebeğinde, trakeo-özefageal fistül, özefagus atrezisi, Falot tetralojisi, polidaktili, renal atrezi ve dış kulak atrezisi (VACTERL) gibi anomaliler bulunduğu belirlenen 25 yaşında gebe kadın (gravida 2, para 1, yaşayan 0) hastanemize başvurdu. Sorunsuz devam etmekte olan gebeliğin 32. haftasında kadın doğum uzmanı tarafından ensefalosel ön tanısı ile hastanemize gönderilen anne, fetal ekokardiografi için yeni doğan uzmanı tarafından çocuk kardiyolojisi bölümüne yönlendirildi. Farklı iki kalp aktivitesi tespit edilmesi üzerine, olası ikiz gebelik açısından obstetrik US için radyoloji bölümüne danışıldı. Obstetrik US yapışık ikiz gebelik bulunduğu, fetüslerin abdomenden yapışık olduğu ve ortak abdomende aynı karaciğeri paylaştıkları şeklinde rapor edildi. Tek placentaya ve tek amniyon kesesi belirlendi. Fetüslardan birinin (fetus 1) kafasının arka tarafında kistik bir lezyon tespit edildi; fakat kistik higroma ya da ensefalosel ayrımı yapılamadı. Bu nedenle ve eşlik etmesi muhtemel diğer anomalilerin tespiti için fetal MRG tetkiki yapıldı. MRG, bir "four-element phased array surface coil" ile 1.5-T superconductive sistemde (Siemens, Erlangen, Germany) gerçekleştirildi. Bütün vücut spe-



Şekil 1. Koronal HASTE fetal MRG görüntüleri yapışık ikizleri ve ortak karaciğeri göstermektedir. B: Böbrek, OK: Ortak karaciğer.



Şekil 2. a, b. Koronal HASTE fetal MRG görüntüsü (a) fetüs 1'de ventrikül dilatasyonu ve kistik higromayı, iki ayrı toraks ve toraks içi yapıları ve ortak karaciğeri göstermektedir. K:Kalp, V: ventrikül, KH: Kistik higroma. Sagittal fetal MRG görüntüsü (b) fetüs 1'de kifoskolyozu (*ok başları*) göstermektedir.

sifik absorpsiyon oranı 3.0 W/kg'dan daha düşüktü. HASTE MRG aksiyel, koronal ve sagittal planlarda uygulandı (TE 60 msn, kesit kalınlığı 4 mm; FOV 26 x 35 cm; matriks 192 x 256). Radyofrekans güç yüklenmesini önlemek için 130°'lik bir tekrar odaklama pulsusu kullanıldı. Onüç kesitlik tek bir çalışma bilgisi 17 saniyelik toplam tarama zamanında gerçekleştirildi.

Yapışık ikizler oldukça iyi görüntü lendi. İkizler orta hatta ortak bir karaciğeri ile karın bölgelerinden yapışık olarak izlenmekteydi (Şekil 1). Karaciğeri birleşik olmasına rağmen ayrı safra keseleri ve hepatik venöz drenajları vardı. Fetüslerin iki ayrı toraksı, ikişer böbreği ve birer mesanesi bulunmaktaydı. Mide ve kolon segmentleri ayrı olmakla birlikte intestinal anslar bir ikizden diğerine doğru geçmekteydi. Fetüs 1'de korpus kallosum disgenezisi, boynun posteriorunda kistik higroma, ventrikül dilatasyonu ve ciddi kifoskolyoz saptandı (Şekil 2). Fetüs 2, ortak karaciğeri dışında normal olarak değerlendirildi.

Anne spinal anestezi altında alt transvers sezaryen insizyonu ile 37. haftada doğurtuldu. Fetüs 1'in akciğerlerinin havalanmadığı ve yapılan ekokardiyografik incelemede tek ventrikül ve büyük bir atriyal septal defekt tespit edildi. İntestinal sistemlerin bar-

yumlu incelemeler ile yapışık olmadığı gösterildi. Yapılan MRG ve manyetik rezonans anjiyografi ile karaciğeri anatomisi, vaskülarizasyonu ve biliyer sistem değerlendirildi. Doğumun 2. gününde ikizlerin vital bulguları stabil iken cerrahi ayırma işlemi yapıldı. Ancak fetüs 1 operasyonu sırasında kardiyak arrest, fetüs 2 de 12 saat sonra intestinal iskemisi nedeniyle kaybedildi.

Tartışma

Yapışık ikiz olguları nadirdir; fakat gerçek prevalansı bilinmemektedir. Literatürdeki prevalanslar geniş bir aralıktadır: 1/30000 - 1/200000 (1, 6-8). Bu ikizler monozygotik, monoamniyotik ve monokoryoniktir. Gebeliğin 13-17. günlerinde embriyonik plakta ayrılma hatası meydana gelir (7). Yapışık ikizler en belirgin birleşme bölgelerine göre, torakopagus (toraks), omfalopagus (abdomen), pigopagus (sakrum), iskiopagus (pelvis), kranyopagus (kafa), sefalopagus (yüz) veya rakipagus (sırt) şeklinde sınıflandırılırlar.

Yapışık ikizlerde kardiyak defektler, anormal pulmoner ve hepatik venöz drenaj, konjenital diyafram hernisi, barsak atrezisi, nöral tüp defekti, kistik higroma, renal displazi ve çift toplayıcı sistem gibi ürolojik anomaliler ile kalça eklemi dislokasyonu, "club foot",

vertikal talus ve skolyoz gibi ortopedik anomaliler görülebilir (8, 9).

Omfalopaguslu ikizler önden ve umbilikal bölgeden, sıklıkla alt toraksı da içerir bir şekilde yapışıklırlar. Karaciğeri füzyonu %80 vakada görülür (6). Perikard ortak olabilmesine rağmen kalp asla paylaşılmaz (2). Transvajinal US ile omfalopagusun prenatal tanısı en erken 8. gestasyonel haftada konulabilmektedir. Bunun için önerilen ise 11-12. haftalarda değerlendirilmenin yapılmasıdır (3). US kolay ulaşılabilir bir yöntemdir ve kranyal anomalilerin değerlendirilmesinde bazı sınırlılıkları olmasına rağmen iyi sonuçlar sağlar. US'nin sınırlılıkları daha çok, kemik kalvaryumun reverberasyon artefaktı sonucu fetal intrakranyal anatomisinin net izlenememesine ve serebral kortikal malformasyonların yanı sıra serebrum ve serebellumun küçük destekleyici lezyonları karşısındaki düşük duyarlılığına bağlıdır. Bunun dışında annenin obez olmasına, oligohidramnios bulunmasına veya geç gebelik dönemlerinde fetal başın angajmanına bağlı olarak US'de görüntü kalitesi düşebilir (10).

Fetal MRG'de ise, hastalar iyonizan radyasyona maruz kalmazlar ve MRG'nin herhangi bir teratojenik etkisinin bulunduğu dair bir kanıt yoktur. Ancak bugüne kadar uzun ça-

ışma zamanından dolayı ortaya çıkan hareket artefaktlarından kaynaklanan görüntü kalitesindeki belirgin bozukluklar nedeniyle rutin intrauterin fetal MRG'nin klinik kullanımı sınırlı kalmıştır (11). Ultrafast MRG'deki teknik ilerlemeler, özellikle HASTE ve SSFSE sekansları, prenatal tanıda MRG'nin kullanımını arttırmıştır. HASTE MRG sekansları BOS, beyin ve spinal kord arasında mükemmel kontrast sağladığı için ultrafast MRG antenatal US'nin sınırlı kaldığı santral sinir sistemi anomalilerinde kullanılmaya başlandı. Ayrıca bazı araştırmacılar, konjenital diyafram hernisi bulunan fetüslerde karaciğerin toraksa herniasyonunu değerlendirmek için ultrafast MRG'yi başarılı olarak kullanmışlardır. Bu araştırmacılar ultrafast MRG'yi toraksın kistik adenomatoid malformasyonlarını, bronkopulmoner sekestrasyondan ayırmak ve büyük boyun kitleleri bulunan fetüsleri potansiyel hava yolu obstrüksiyonu açısından değerlendirmek için kullandılar (12, 13).

Bizim olgumuzda olduğu gibi, gebeliğin ikinci ve üçüncü trimestirlerinde yapışık ikizlerin yapı ve organlarını net şekilde US ile belirlemek güçtür. Bunun üzerine biz vakamızda HASTE sekansını kullanarak MRG tetkiki yaptık. MRG, US ile fetus 1'de gösterilemeyen kranyal anomalileri (korpüs kallosum disgenezisi ve ventrikül dila-

tasyonu) net olarak belirlemiştir. Ayrıca HASTE MRG görüntüleri kistik higroma ve ensefalosel ayırıcı tanısını intrakranyal yapılarla ilişkisinin olmadığını göstererek yapmıştır. Ayrıca fetüs 1'deki skolyoz, torasik füzyonun olmayışı, abdomendeki yapışıklığın genişliği ve her iki fetusun abdominal yapıları da görüntülenebildi.

Çoğu yapışık ikiz akciğer olgunlaşmasını sağladıktan sonra, genellikle 36-38. haftada elektif sezaryen ile doğurtulur (8, 9). Doğumdan sonra fetüsler kardiyak-vasküler problemler, torasik-abdominal organlardaki füzyonlar ve iç organ anomalileri için US, ekokardiyografi, baryumlu radyografik çalışmalar, anjiyografi, bilgisayarlı tomografi ve MRG ile değerlendirilir. Safra yolları hakkında dinamik bilgiler sağlamak için Tc99m-HIDA ile sintigrafik çalışmalar yapılabilir (9, 14).

Radyolojik görüntüleme, anestezi ve cerrahi tedavi tekniklerindeki ilerlemelere rağmen yapışık ikizlerde morbidite ve mortalite oranları yüksektir. Prognoz birleşme bölgesi ve karmaşıklığı, paylaşılan organların yaygınlığı ve birlikte olan anomalilerin şiddetine bağlıdır. Yapışık ikizlerin ancak %40-60'ı canlı doğar ve bunların yaklaşık %35'i ilk 24 saate kaybedilir (1, 9).

Sonuç olarak, günümüzde MRG, prenatal US'nin yerini almış olmamasına rağmen bizim vakamızda olduğu gibi omfalopagus gibi karmaşık anomalilerin bulunduğu bazı hastalarda HASTE MRG sekansı prenatal US'nin mükemmel bir tamamlayıcısı olabilir. Elde edilen ayrıntılı anatomik bilgi, yeni doğanın cerrahi planlamasına ışık tutarken ailenin de bilgilendirilmesine katkıda bulunabilir.

OMPHALOPAGUS CONJOINED TWINS: ULTRAFASST MR IMAGING FINDINGS

ABSTRACT

Conjoined twins are a rare and often catastrophic obstetrical event. Although ultrasonography is widely used in the diagnosis of conjoined twins, it may fail to demonstrate the details in fetuses with complex anomalies, especially during late pregnancy. We present an omphalopagus conjoined twins case evaluated by HASTE magnetic resonance imaging, which showed the conjunction site and cranial anomalies, and aided antenatal counseling and neonatal surgical planning.

Key words: • twins, conjoined • magnetic resonance imaging

Diagn Interv Radiol 2006; 12:187-189

Kaynaklar

1. Edmonds LD, Layde PM. Conjoined twins in the United States, 1970-1977. *Teratology* 1982; 25:301-308.
2. Spencer R. Anatomic description of conjoined twins: a plea for standardized terminology. *J Pediatr Surg* 1996; 31:941-944.
3. Lam YH, Sin SY, Lam C, Lee CP, Tang MHY, Tse HY. Prenatal sonographic diagnosis of conjoined twins in the first trimester: two case reports. *Ultrasound Obstet Gynecol* 1998; 11:289-291.
4. Levine D, Barnes PD, Madsen JR, et al. Fetal CNS anomalies revealed on ultrafast MR imaging. *Am J Roentgenol* 1999; 172:813-818.
5. Mansfield P, Stehling M, Ordidge R, et al. Echo planar imaging of the human fetus in utero at 0.5 T. *Br J Radiol* 1990; 63:833-841.
6. Spitz L. Conjoined twins. *Br J Surg* 1996; 83:1028-1030.
7. Barth RA, Filly RA, Goldberg JD, Moore P, Silverman NH. Conjoined twins: prenatal diagnosis and assessment associated malformations. *Radiology* 1990; 177:201-207.
8. MacKenzie TC, Crombleholme TM, Johnson MP, et al. The natural history of prenatally diagnosed conjoined twins. *J Pediatr Surg* 2002; 37:303-309.
9. Kingston CA, McHugh K, Kumaradevan J, Kiely EM, Spitz L. Imaging in the preoperative assessment of conjoined twins. *Radiographics* 2001; 21:1187-1208.
10. Reid A, Smith FW, Hutchinson JM. Nuclear magnetic resonance imaging and its safety implications: followup of 181 patients. *Br J Radiol* 1982; 5:784-786.
11. Weinreb JC, Lowe TW, Santos-Ramos R, Cunningham FG, Parkey R. Magnetic resonance imaging in obstetric diagnosis. *Radiology* 1985; 154:157-161.
12. Quinn T, Hubbard A, Adzick N. Prenatal magnetic resonance imaging enhances fetal diagnosis. *J Pediatr Surg* 1998; 33:553-558.
13. Hubbard AM, Crombleholme TM, Adzick NS. Prenatal MRI evaluation of giant neck masses in preparation for the fetal exit procedure. *Am J Perinatol* 1998; 15:253-257.
14. Martinez L, Fernandez J, Pastor I, et al. The contribution of modern imaging to planning separation strategies in conjoined twins. *Eur J Pediatr Surg* 2003; 13:120-124.