

TRAP SEKANSI: OLGU SUNUMU

TRAP SEQUENCE: CASE REPORT

Samet TOPUZ, Altay KARTAL, Ahmet Cem İYİBOZKURT, İbrahim KALELİOĞLU,
Süleyman Engin AKHAN, Recep HAS, Sinan BERKMAN*

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. Pompa ikiz anatomik olarak normal iken, hipoksik kan ile beslenen akardiyak ikizde gelişim vücudun alt yarısı ile sınırlıdır. 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 antenatal dönemde tanısı koyduğumuz ve ailenin isteği doğrultusunda sonlandırılan 21 haftalık TRAP sekansı olgusu sunulmaktadır.

Anahtar kelimeler: TRAP sekansı, akardiyak fetus

ABSTRACT

TRAP sequence is a syndrome, 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. While pump twin is anatomically normal, in recipient twin who is supplied with hypoxic blood, the development is restricted with the lower part of the body. 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, a TRAP sequence case with 21 weeks’ of gestation diagnosed in antenatal period and terminated with the demand of the family is presented. Clinical presentation and therapeutic options were discussed in this case report.

Key words: TRAP sequence, acardiac fetus

GİRİŞ

TRAP sekansı (“twin reversed arterial perfusion”-ikizde ters dönmüş arteriyel perfüzyon) sadece monokoryonik ikiz gebeliklerde görülen ve kötü prognoza sahip bir fenomendir. İnsidansı tüm doğumlar içinde 1/35 000, monokoryonik ikiz gebeliklerde ise 1/100 dür (4). TRAP sekansında multipl anomalilere sahip, kalbi gelişmemiş “nonviable” bir fetus ile bu fetusu plasentadaki vasküler anastomozlar yoluyla besleyen pompa fetusun varlığı söz konusudur. Multipl anomalilere sahip ikizde gövde ve ekstremiteler hareketlerinin varlığına rağmen kalbin ultrasonografi ile gösterilememesi ve plasentadaki vasküler anastomozların Doppler ile ortaya konması ile antenatal dönemde tanı konabilir (3, 4).

Pompa ikiz anatomik olarak normaldir. Akardiyak ikizde kaudal kısımlar kanı öncelikli kullandığı için kranial kısımlarda rezorpsiyon daha fazladır. Kafa holoprozensefali veya diğer nadir beyin anomalilerindeki gibi küçük ya da hiç yoktur. Servikal vertebralara, kollar, bacaklar yok veya hipoplastiktir. Ak-

ciğerler ve abdominal organlar malforme, hipoplastik ya da oluşmamış olabilir. Pelvis ve alt ekstremiteler genellikle oluşmamıştır. Akardiyak ikiz için mortalite %100 dür. Pompa ikizin mortalitesi %50 civarında olur ve genellikle ölüm kalp yetmezliğine bazen de polihidramniosun yol açtığı prematüriteye ve bağlı olabilir.

Burada antenatal dönemde tanısı koyduğumuz ve ailenin isteği doğrultusunda sonlandırılan bir TRAP sekansı olgusu sunuldu.

OLGU

Antenatal takipleri kliniğimizde yapılmayan 31 yaşında (G6P2C3) gebe, 21 haftalık ikiz gebelik, fetuslarda birisinde multipl anomaliler ve “in utero mort fetalis” (IUMF) ön tanılarıyla kliniğimize gönderildi. Yapılan detaylı ultrasonografi de 21 haftalık monokoryonik monoamniotik ikiz gebelik ve TRAP sekansı bulguları saptandı. Hafif polihidramnios mevcut idi. Akardiyak fetusta ensefalosel, holoprozensefali, bilate-

Date received/Dergiye geldiği tarih: 28.03.2006

* İstanbul Üniversitesi, İstanbul Tıp Fakültesi, Kadın Hastalıkları ve Doğum Anabilim Dalı, Çapa, İstanbul
(İletişim kurulacak yazar: samettopuz@yahoo.com)



Resim 1. Sağ tarafta normal görünümlü fetus, solda akardiak fetusta ensefalosel, gastroşizis, cilt ödemi, yarık damak-dudak, her iki dirsekten itibaren önkolda kontraktür ve ayrıca plasental anastomozlar izleniyor.

ral dudak ve damak yarığı, mide, böbreklerden birini ve bağırsakları içeren gastroşizis, cilt ödemi, her iki dirsekten itibaren önkolda kontraktür saptandı. Olası kromozom anomalileri açısından karyotip analizi önerilen aileye gebeliğin prognozu ve tedavi seçenekleri hakkında bilgi verildi. Ailenin gebeliğin sonlandırılmasını istemesi üzerine terminasyon kararı verildi. Mizoprostol ile yapılan doğum indüksiyonu takiben 320 gr, 20 cm immatür bir bebek ve 180 gr 17 cm ölçülerinde multipl anomalili immatür diğer bebek doğurtuldu. Pompa fetus olarak adlandırılan bebek hafif asit ve hidrops başlangıcı dışında makroskopik olarak normal görünümlü idi. Akardiak fetusta ultrasonografi ile tanımlanan anomalilerden gastroşizis, ensefalosel, holoprosensefali önkolda kontraktür ve yarık damak-dudak anomalileri saptandı (Resim 1). Ayrıca plasentadaki anastomozlar izlendi. Boyun yoktu ve ayaklarda üçer parmak mevcut idi. Materyal otopsiye gönderildi. Otopside ilaveten akciğerlerde hipoplazi, tek böbrek, karaciğer agenezisi, umbilikal kordonda tek arter, testiste leydig hücre hiperplazisi saptandı. Diğer fetusun otopsisinde özellik saptanmadı.

TARTIŞMA

TRAP sekansı koryonik dolaşımın paylaşıldığı yapışık ikizlerin bir varyantını temsil eder. Patogenezinden erken embryonik dönemde plasentadaki anastomozlara bağlı organogenez kusurunun sorumlu olduğu ileri sürülmektedir (2, 3, 5). Akardiak ikiz bu anastomozlar sonucunda gebelik boyunca yaşamını sürdürür. Ancak pompa ikizden gelen hipoksik kullanılmış kan akardiak fetusun arterlerinde ters yönde akar ve bu fetusun normal dokuları kısmen rezorpsiyona uğrar. Kaudal

kısımları bu kan öncelikle kullandığı için kranial kısımlarında rezorpsiyon daha fazla oluşur (2, 5). Etkilenen fetusta kafa holoprosensefali veya diğer nadir beyin anomalilerindeki gibi küçük ya da hiç yoktur. Torasik organlar bulunmayabilir. Tipik olarak ödemli bir vücut, iyi gelişmiş bacaklar, inkomplet vertebral ve pelvis, inkomplet abdominal ve torasik organlar bulunur. Ultrasonografi ile 12. haftada tanı koymak mümkündür (5). Polihidramnios sıklıkla eşlik eder.

Sherer ve ark. (8) bir akardius vakasında Doppler yardımıyla her iki ikizin umbilikal kord damarlarında dolaşımın retrograd özelliğini dökümanete etmişlerdir.

Akardiak ikizin beklendiği üzere yaşam şansı yoktur. Pompa ikizin morbidite ve mortalitesinin asıl sebebi, diğer fetusun dolaşım yükünün kardiyovasküler sistemi üzerine binmesi ve buna bağlı olarak gelişen kalp yetmezliğidir. Mortaliteyi belirleyen diğer neden de artmış idrar üretiminin yarattığı polihidramnios ve bunun sonucunda gelişen preterm eylemdir. Pompa ikiz hidrops ve ölüme doğru ilerleyebilen yüksek debili konjestif kalp yetmezliği riski altındadır.

Moore ve ark. (6) akardiak parabiyoik ikiz özelliğinde 49 gebeliğin perinatal sonuçlarını yayınlamışlardır. Pompa ikizlerin mortalitesini %55 olarak belirtmişlerdir. Preterm eylem, polihidramnios ve konjestif kalp yetmezliği oluşma olasılığı akardiak ikizin ağırlığının pompa ikizin ağırlığına olan oranıyla yakın korelasyon göstermektedir. Akardiak ikizin ağırlığı pompa ikize oranla %70' ten fazla ise, preterm eylem %90, polihidramnios %40, konjestif kalp yetmezliği %30 oranında oluşmuştur. Akardiak ikizin ağırlığının pompa ikizin ağırlığına olan oranı %70 olduğunda bu oranlar preterm eylemde

%70, polihidramniosta % 30 ve konjestif kalp yetmezliğinde %10 olarak saptanmıştır.

TRAP sekansının yönetiminde öncelikle %9 oranında görüldüğü bildirilen kromozom anomalilerinin dışlanması gerekir (10). Pompa ikize yönelik olarak yapılabilecek tedavi seçenekleri arasında preterm eylem olasılığını azaltmak için tokolitik ajanlar, volüm azaltıcı amniosentez, kalp yetmezliği belirtileri için sık aralıklarla monitorizasyon ve digoxin (9) uygulanabilir. Ash ve ark. (1) 8,5 hafta devam eden maternal indometasin tedavisi sonrası 34 haftada canlı normal bir infantla sonuçlanan bir TRAP sekansı olgusunu yayınlamışlardır. Histerotomi yapılarak akardiyak ikizin uzaklaştırılması oldukça invaziv bir yöntem olarak tedavi seçenekleri arasında düşünülebilir. Tedavi seçenekleri arasında son zamanlarda ağırlık kazanan diğer yöntemler umbilikal damarların endoskopik ligasyonu ve dolaşım anastomozlara engel olmak için plental damarların lazer ile koagülasyonudur (7). Lazer koagülasyon 24 haftadan önceki gebelikler için daha etkili iken ligasyon daha sonraki haftalardaki gebelikler için daha uygun bir seçenektir. Tüm tedavi yöntemlerinin potansiyel riskleri mevcuttur ve henüz hangi yöntemin ideal çözüm olduğu netlik kazanmamıştır.

Bizim olgumuzda TRAP sekansı spektrumu içinde görülebilecek ağır anomaliler mevcut idi. Ailenin sağlıklı iki canlı çocuğu olması, lazer koagülasyon ve endoskopik umbilikal kord koagülasyonu yöntemlerinin uygulanamaması, optimal tedavi yöntemleri ile bile sağlanan sağkalım oranının tatminkar bulunmaması nedeniyle gebeliğin sonlandırılmasına karar verildi. Bu olgudan sonra kliniğimizde bipolar yöntemle endoskopik kord koagülasyonu uygulanmaya başlanmıştır.

Sonuç olarak TRAP sekansı monokoryonik ikiz gebeliklerde görülen ve prognozun kötü olduğu bir komplikasyondur. Antenatal dönemde tipik ultrasonografi bulguları ile tanısı kolaylıkla konabilir ancak henüz ülkemizde tedavi seçenekleri sınırlıdır. Bununla birlikte gerek tedaviyi belirlemek, gerekse kendi haline bırakıldığında mortalitesi yüksek olan bir gebeli-

ği zamanında sonlandırmak açısından erken tanının önemi açıktır.

KAYNAKLAR

1. Ash K, Harman CR, Gritten H. TRAP sequence successful outcome with indomethacin treatment. *Obstet Gynecol* 1990; 76:960-964.
2. Benson CB, Doubilet PM. Ultrasound in multipl gestations. *Semin Roentgenol* 1991; 1:50-62.
3. Borrel A, Pesarrodon A, Puerto B, Deulofeu P, Fuster JJ, Fortuny AA. Ultrasound diagnostic features of twin reverse arterial perfusion sequence. *Prenat Diagn* 1990; 10:443-448.
4. Hecher K, Ville Y, Nicolaides KH. Color Doppler ultrasonography in the identification of communicating vessels in twin-twin transfusion syndrome and acardiac twins. *J Ultrasound Med* 1995; 14:37-40.
5. Langlotz H, Sauerbrei E, Murray S. Transvaginal Doppler sonographic diagnosis of an acardiac twin at 12 weeks gestation. *J Ultrasound Med* 1991; 10:175-178.
6. Moore TR, Gale S, Benirschke K. Perinatal outcome of forty-nine pregnancies complicated by acardiac twinning. *Am J Obstet Gynecol* 1990; 163:907-910.
7. Robie GF, Payne CG, Morgan MA. Selective delivery of an acardiac, acephalic twin. *N Engl J Med* 1989; 320:512-513.
8. Sherer DM, Armstrong B, Shag YG, Metlay LA, Woods JR Jr. Prenatal sonographic diagnosis, Doppler velocimetric umbilical cord studies and subsequent management of an acardiac twin pregnancy. *Obstet Gynecol* 1989; 74:472-476.
9. Simpson PC, Trudinger BJ, Walker A, Baird PJ. The intrauterine treatment of fetal cardiac failure in a twin pregnancy with an acardiac, acephalic monster. *Am J Obstet Gynecol* 1983; 147:842-844.
10. Van Allen MI, Smith SW, Shepard TH. Twin reversed arterial perfusion (TRAP) sequence: a study of 14 twin pregnancies with acardius. *Semin Perinatol* 1983; 7:285-286.