

İkizden İkize Transfüzyon Sendromunda Amniodrenaj Sonrası Tersine Transfüzyon ve Alıcı-Verici Fetus Rollerinin Değişmesi: Olgu Sunumu

Ahmet GÜL, Altan CEBECİ, Yavuz CEYLAN

SSK Bakırköy Doğumevi, Kadın ve Çocuk Hastalıkları Eğitim Hastanesi Perinatoloji Ünitesi - İSTANBUL

ÖZET

İKİZDEN İKİZE TRANSFÜZYON SENDROMUNDA AMNİODRENAJ TERSİNE TRANSFÜZYON VE ALICI-VERİCİ FETUS ROLLERİN DEĞİŞMESİ: OLGU SUNUMU

Amaç: Günümüze kadar, ikizden ikize transfüzyon sendromunda (İTS) verici fetusun ölümü yada amniosentez sonrası tersine transfüzyon birkaç olguda bildirilmiştir. Ancak literatürde alıcı-verici fetus rollerinin iki kez değiştiğini bildirilmemiştir. Bu yazıda kliniğimizde gözlenen ve sonlandırılan ve alıcı-verici fetus rollerinin iki kez değiştiği ikizden ikize Transfüzyon Sendromu olgusu sunulmuştur.

Olgu: Perinatoloji kliniğimizde izlenen ve 21 gebelik haftasında ikizden ikize transfüzyon sendromu tanısı konulan monokoryonik diamniotik ikiz gebelik olgusunda seri amniodrenaj sonrası 24. ve 34. gebelik haftalarında drenajı takiben alıcı-verici fetus rollerinin iki kez değiştiği ve transfüzyonun tersine döndüğü gözlemlendi. Otuzaltıncı gebelik haftasında sağlıklı iki kız bebek doğurtuldu.

Sonuç: Bu olgu ikizden ikize Transfüzyon Sendromu'nun klinik seyrinin ve alıcı-verici fetus rollerinin değişken olabileceğini ve amniodrenajın transfüzyon dinamiklerini etkilediğini göstermektedir.

Anahtar kelimeler: İkizden-ikize transfüzyon sendromu, alıcı-verici fetus, tersine transfüzyon

SUMMARY

REVERSAL OF DONOR - RECIPIENT ROLES IN TWIN TO TWIN TRANSFUSION SYNDROME FOLLOWING SERIAL AMNIODRAINAGES

Objective: Reversal of flow from the surviving recipient back to the original donor after the donor's death and reversal of donor-recipient roles after therapeutic amniocentesis were reported. To date, alternating (reversal twice) of donor-recipient roles in twin-twin transfusion syndrome has not been reported in the literature. Here we report a case presenting reversal of donor-recipient roles in twin to twin transfusion syndrome.

Case: A monochorionic diamniotic twin pregnancy were diagnosed as twin to twin transfusion syndrome at 21 weeks of gestation. Donor-recipient roles reversed twice at 24 and 34 weeks of gestation following serial amniodrainages. The patient delivered two healthy babies at 36 weeks' gestation.

Conclusion: This case shows variable expression of the syndrome and supports that amniodrenage can change the transfusion dynamics.

Key words: Twin-twin transfusion syndrome, alternating and reversal of donor-recipient roles

Monokoryonik diamniotik (MKDA) ikiz gebeliklerde, akut polihidramnios-oligohidramnios gelişmesi ikizden ikize transfüzyon sendromu (İTS) olarak kabul edilmektedir. Plakental vasküler anastomozlar ile ikiz fetustan birinden diğerine net kan transfüzyonu sonucu gelişir. Abortus, preterm doğum ya da intraute-

ramnios gelişmesi ikizden ikize transfüzyon sendromu (İTS) olarak kabul edilmektedir. Plakental vasküler anastomozlar ile ikiz fetustan birinden diğerine net kan transfüzyonu sonucu gelişir. Abortus, preterm doğum ya da intraute-

rin ölüm (İUMF) sonucu yüksek perinatal mortalite ve morbidite ile seyretmektedir. Amniyodrenaj, septostomi, kord ligasyonu ve lazer ablasyon gibi birçok tedavi yöntemi uygulanmaktadır. Seri amniyodrenaj, ikizlerin amniyotik sıvı hacmini düzeltebilmekte, plasental damarlar üzerindeki basıncı etkileyerek ve preterm doğumu önleyerek İTS'da prognozu iyileştirebilmektedir (1). Verici fetusun İUMF olması ve amniyodrenaj sonrası tersine transfüzyon nadiren bildirilmiştir (1-3). Ancak alıcı-verici fetus rollerinin iki kez değiştiğine ilişkin ya da değişken alıcı-verici fetus rollerinin gözlemlendiği İTS literatürde bildirilmemiştir. Bu çalışmadaki amaç, perinatoloji kliniğimizde izlenen ve iki amniyodrenaj sonrası alıcı-verici fetus rollerinin iki kez değiştiği bir İTS olgusunu, amniyodrenajın muhtemel etkilerini, literatürde bildirilmiş patofizyolojik mekanizmalar ile birlikte tartışmaktır.

OLGU SUNUMU

Perinatoloji kliniğine 21. gebelik haftasında (GH) gebelik muayenesi için başvuran 34 yaşında, G1P1 hastamızda detaylı ultrasonografide (USG) 21. GH ile uyumlu ve amniyotik sıvıları be-

lirgin olarak farklı MKDA ikiz gebelik tespit edildi. İkiz-A'ya polihidramnios (tek cep vertikal: 12 cm), ikiz-B'ye ise oligohidramnios (tek cep vertikal: <2 cm) eşlik etmekteydi. İkiz-A'nın mesanesi belirgin, ikiz-B'nin ise mesanesi zorlukla ve küçük olarak izlendi. İki fetusun da cinsiyeti "female" olarak tespit edildi. Detaylı USG'de tek plasenta ve ayırıcı amniyotik zar ise subjektif olarak ince izlendi. İkiz-A'nın marjinal kord insersiyonuna sahip olduğu gözlemlendi. Her iki fetusta da fetal anomali tespit edilmedi. Ayrıca hastanın eski USG bulguları değerlendirildiğinde 6. GH'da tek koryon kesesi gözlemlendiği tespit edildi. İkiz-A ve ikiz-B'nin fetal biyometrik ölçümleri sırasıyla, biparietal çap 48 mm ve 47 mm; femur uzunluğu 32 mm ve 31 mm; abdominal çevre 146 mm ve 142 mm olarak ve gebelik haftası ile uyumlu bulundu. Hastanın özgeçmişinde bir özellik tespit edilmedi ve beş yıl önce sezaryen ile sağlıklı bir kız bebek doğurduğu öğrenildi. Bu bulgular ile İTS (İkiz Transfüzyon Sendromu) tanısı konuldu, ikiz-A alıcı ve ikiz-B ise verici fetus olarak belirlendi (Resim 1). Aile muhtemel prognoz için bilgilendirildi ve müdahalesiz izlem yada seri amniyodrenaj önerildi. Ailenin ka-



Resim 1: İTS, 21. gebelik haftasında, ilk amniyodrenaj öncesi. İkiz-A (Twin A) alıcı, ikiz-B (Twin B) verici fetus.

bul etmesi sonrasında amniyodrenaj uygulandı ve serbest olarak 1500 ml amniyotik sıvı boşaltıldı. Yirmidört saat sonra USG tekrarlandı ve her iki fetusunda amniyotik sıvılarının görece normal olduğu gözlemlendi. Bir hafta sonra tekrar değerlendirildi ve USG'de iki fetusunda normal amniyotik sıvıya sahip olduğu tespit edildi.

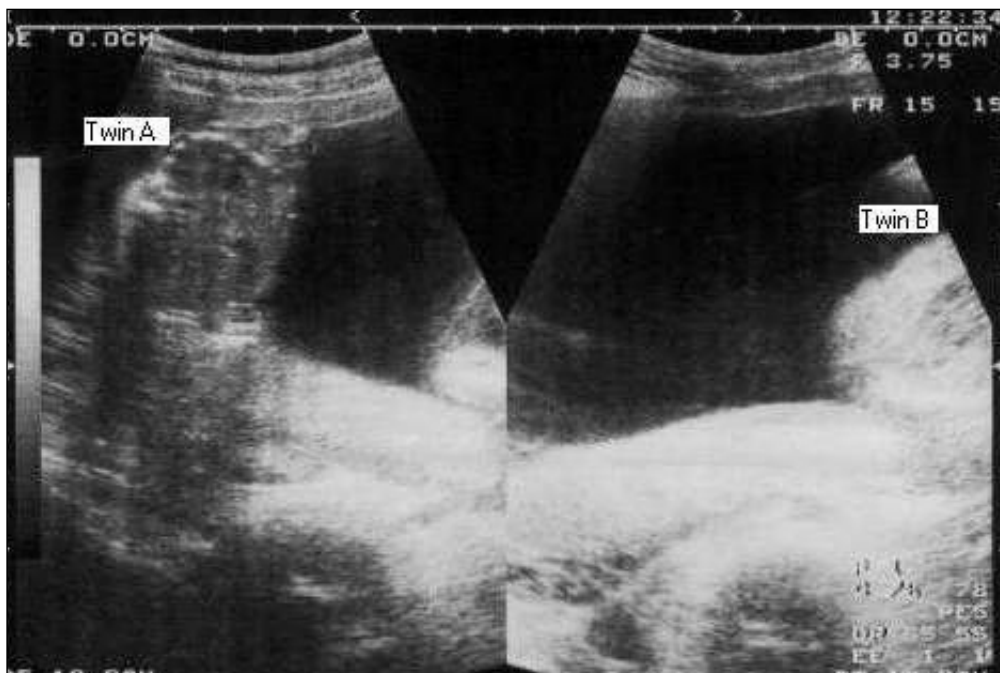
İlk amniyodrenajdan üç hafta sonra, 24. GH'da, USG muayenesinde ikiz fetusların amniyotik sıvı hacimlerinin tam tersine değiştiği gözlemlendi. İkiz-A uterusun sağına itilmiş ve "stuck" ikiz halinde olduğu (tek cep vertikal <1 cm), ikiz-B'nin ise polihidramnios (tek cep vertikal: 10 cm) sahip olduğu tespit edildi (Resim 2). Objektif işaret olarak ikiz-A'nın marjinal kord insersiyonu kullanıldı ve net transfüzyonun tersine döndüğü ve alıcı-verici fetus rollerin değiştiği, ikiz-A'nın verici, ikiz-B'nin ise alıcı olduğu gözlemlendi (Resim 2). İkinci amniyodrenaj uygulandı ve 1000 ml amniyotik sıvı boşaltıldı ve 24 saat sonra iki fetusunda görece normal amniyotik sıvıya sahip olduğu tespit edildi.

Hasta iki hafta aralar ile izleme alındı ve 30. GH'na kadar iki fetusta da normal amniyotik sıvı gözlemlendi. Otuzuncu GH'dan sonra ikiz-A'da am-

niyotik sıvı artarken, ikiz-B'de azalmaya başladı ve 34. GH'da ikiz-A'da polihidramnios (tek cep vertikal: 10 cm) ve ikiz-B'de ise "stuck" fetus (tek cep vertikal <1 cm) tekrar gelişti. Amniyodrenaj işlemi esnasında septostomi oluşması üzerine drenaj yapılmadı ve hasta izleme alındı. Septostomiden iki hafta sonra, 36. GH'da uterine kontraksiyonların başlaması üzerine sezaryen ile gebelik sonlandırıldı ve ikiz-A 2050 g, ikiz-B 2030 g olarak doğurtuldu. İki bebeğinde kan grubu B-Rh+ bulundu. Hematokrit değerleri ise ikiz-A'nın % 44, ikiz-B'nin % 42 olarak tespit edildi. Placenta muayenesinde, MKDA placenta (1100 gr), ikiz-A'da marjinal, ikiz-B'de santral kord insersiyonu ve vasküler anastomozlar gözlemlendi. Her iki bebek yenidoğan servisinde iki gün izlendi ve sağlıklı olarak taburcu edildi. Post-natal 18 aylık izlemde nöro-motor büyüme ve gelişmeleri normal olarak tespit edildi.

TARTIŞMA

Bu olgu sunumunun en belirgin özelliği, amniyodrenajın İTS'da transfüzyonu belirleyen dinamikleri etkilediği, net transfüzyonu tersine çevirebildiği ve dolayısıyla alıcı-verici fetus rolleri



Resim 2: İTS, 24. gebelik haftasında, ilk amniyodrenaj sonrası tersine transfüzyon. Değişen alıcı-verici roller. İkiz-A (Twin A) verici, ikiz-B (Twin B) alıcı fetus.

değiştirebildiğini göstermektedir. Bu bulgular polihidramniosun vasküler anastomozlar üzerine basınç artışı yaptığını ve kompensatuar kan akımını azalttığını ve dolayısıyla net transfüzyonu arttırdığına işaret etmektedir. Amniodrenaj ile polihidramniotik ikizden amniotik sıvı drenajı, plasentanın vasküler anastomozlar üzerindeki artmış basınç etkisini azaltarak ters yönde kompensatuar kan akımını artırarak İTS'da tedavi edici etkisini gösterdiği düşünülmektedir. Amniodrenaj, vasküler anastomozlar üzerine basınç değişikliği yapmasından başka etkilere de neden olabilir. Ancak, amniodrenaj sonrası alıcı-verici fetus rollerin nasıl değiştiği açık değildir. Tersine transfüzyonu nasıl olduğuna ilişkin muhtemel mekanizma halen tam açıklığa kavuşmamıştır. Monokoryonik diamniotik ikiz gebeliklerde akut polihidramnios-oligohidramnios birlikteliğinin gelişmesi bir fetustan diğerine net transfüzyonun olması sonucu olduğu bilinmektedir. Patofizyolojisi henüz tam açıklanamamıştır. Bajoria ve ark., monokoryonik plasentaların tümünde vasküler anastomozların bulunduğunu ve bunların arter-arter, arter-ven, ven-ven şeklinde olabildiğini ve İTS'da daha az anastomoz olduğunu bildirmişlerdir (4). Aynı yazarlar, İTS'da tek yönlü derin arter-ven anastomozların daha çok ve daima verici fetustan alıcı fetus yönüne doğru olduğunu, yüzeyel anastomozların ise daha az olduğunu ve İTS gelişmeyen MKDA ikizlerde yüzeyel anastomozların fazla sayıda bulunmasının, kompensatuar tersine akım ile İTS gelişmesinden koruduğu sonucuna varmışlardır.

Renin-angiotensin (RAS) ve atrial natriuretik peptid (ANP)'in İTS ve polihidramnios oluşum mekanizması için muhtemel ajanlar olduğu bildirilmiş ancak açıklığa kavuşmamıştır (5-7). Mahieu-Caputo ve ark., verici oligohidramniotik fetusta RAS aktivitesinin arttığını, buna karşın alıcı polihidramniotik fetusta RAS aktivitesinin azaldığını tespit etmişlerdir (5). Bajoria ve ark., ise ANP seviyesininin verici fetusa göre alıcı fetusta daha fazla olduğunu ve polihidramniosu yol açtığını bildirmişlerdir (6). Ayrıca, İTS'nun oluşumunda muhtemel mekanizma olarak fetal sistemik hipertansiyon da ileri sürülmüştür (8). Umur ve ark., ise amniotik sıvı hacminin artması pla-

sentel vasküler direnci arttırdığını ve primer arter-ven anastomozların, ven-arter ve arter-arter anastomozlar tarafından kompanse edilebileceğini bildirmişlerdir (9). Sendromun klinik olarak birçok şekilde ortaya çıkması, vasküler anastomozların karmaşık etkileşim içerisinde olduğunu düşündürmektedir. İkiz transfüzyon sendromunun klinik olarak farklı seyretmesi, bazı çalışmalar (1,3) ve bildirdiğimiz bu olgu olmak üzere, bütün bulgular İTS'nun dinamik, değişken olduğunu, kendiliğinden iyileşme, rekürrens ve tersine transfüzyonun mümkün olduğunu göstermektedir. Verici fetusun ölümü sonrası, alıcıdan verici fetusa doğru ve amniodrenaj sonrası net kan transfüzyonun tersine dönmesi birkaç olguda bildirilmiştir (1,3). Ancak seri amniodrenaj sonrası iki kez tersine transfüzyon ve alıcı-verici fetus rollerin değiştiğine ilişkin literatürde bir bildiri tespit edilmemiştir. Dengeli ve ortak dolaşım bozulduktan sonra, fetuslardan birine net transfüzyon olduğu, polihidramnios geliştiği ve bunun sonucu ise koruyucu yüzeyel plasental anastomozlar üzerine baskı yaparak net transfüzyonu arttırdığını düşünülmektedir. Sonuç olarak, İTS'da amniodrenajın transfüzyon dinamiklerini etkilediği, değiştirdiği ve transfüzyonu tersine çevirebildiği anlaşılmaktadır.

KAYNAKLAR

1. Mielke G, Mayer R, Franz H, Gonser M, Marzusch K. Prenatally detected reversal of donor-recipient roles in twin-to-twin transfusion syndrome following in utero treatment. *Br J Obstet Gynaecol* 1997; 104:503-5.
2. Jou H-J, Ng K-Y, Teng R-J, Hsieh F-J. Doppler sonographic detection of reverse twin-twin transfusion after intrauterine death of the donor. *J Ultrasound Med* 1993; 5:307-9.
3. Pinette MG, Pan Y, Pinette SG, Stubblefield PG. Treatment of Twin-Twin Transfusion Syndrome. *Obstet Gynecol* 1993; 82:841-6.
4. Bajoria R, Wigglesworth J, Fisk NM. Angioarchitecture of monochorionic placentas in relation to the twin-twin transfusion syndrome. *Am J Obstet Gynecol* 1995;172:856-863.
5. Mahieu-Caputo D, Muller F, Joly D, Gubler MC, Lebidois J, Fermont L, Dumez Y, Dommergues M. Pathogenesis of twin-twin transfusion syndrome: the renin-angiotensin system hypothesis. *Fetal Diagn Ther* 2001;16:241-4.
6. Bajoria R, Ward S, Sooranna SR. Atrial natriuretic peptide mediated polyuria: pathogenesis of polyhydram-

- nios in the recipient twin of twin-twin transfusion syndrome. *Placenta* 2001;22:716-24.
7. Wee LY, Fisk NM. The twin-twin transfusion syndrome. *Semin Neonatal* 2002;7:187-202.
 8. Mahieu-Caputo D, Salomon LJ, Le Bidois J, Fermont L, Brunhes A; Dumez Y, Dommergues M. Fetal hypertension: an insight into the pathogenesis of the twin-twin transfusion syndrome. *Prenatal Diagn* 2003;23:640-5.
 9. Umur A, van Gemert MJ, Ross MG. Does amniotic fluid volume affect fetofetal transfusion in monochorionic twin pregnancy? Modelling two possible mechanisms. *Phys Med Biol* 2002; 47:2165-77.