

گزارش یک مورد نادر دوقلوی به هم چسبیده از نوع Omphalopagi

دکتر علیقلی سبحانی

استادیار گروه علوم تشریح، دانشکده پزشکی، دانشگاه علوم پزشکی تهران

فردین عمیدی

دانشجوی Ph.D، گروه علوم تشریح، دانشگاه علوم پزشکی تهران

دکتر فرهاد صالح زاده

استادیار بخش اطفال بیمارستان علوی، دانشگاه علوم پزشکی اردبیل

دکتر محمد اکبری

دانشیار و مدیر گروه علوم تشریح، دانشکده پزشکی، دانشگاه علوم پزشکی تهران

چکیده

دوقلوهای بهم چسبیده، موارد نادری هستند که حدود $\frac{1}{50,000}$ تولدها را شامل می‌شوند. ^۱ از این تعداد را دوقلوهای omphalopagi تشکیل می‌دهند که اکثراً دچار ناهنجاری هستند. این ناهنجاری اکثراً بدلیل جدا نشدن به موقع توده سلولی درونی می‌باشد. مورد مطرح شده دوقلوهای بهم چسبیده از نوع omphalopagi هستند که پدر و مادر رابطه فامیلی با هم نداشتند و مادر سابقه ابتلا به بیماریهای عفونی و مصرف دارو را نداشته است. همچنین در طول حاملگی مادر تحت نظر پزشک بوده و با انجام معاینات سونوگرافی مشخص شده بود که دوقلوهای بهم چسبیده هستند، ولی هیچگونه اقدامی برای جلوگیری از ادامه حاملگی انجام نگرفته بود. دوقلوهای جمعاً حدود ۵/۴ کیلوگرم وزن داشتند، در ناحیه پایین شکم بهم متصل بودند و یکی از اندامهایشان نیز بهم متصل بود. گودی مقعدی ^(۱) تشکیل نشده بود و غشاء مقعدی ^(۲) وجود داشت. از نظر سیستم ژنیتال خارجی، جنسیت آنها مشخص نبود. در سونوگرافیهای بعمل آمده، دوقلوهای دارای کبد مشترک و اتصال روده‌ای بودند. نوزادان بطریق سزارین بدنیا آمدند و ۱۵ روز در انکوباتور نگهداری شدند و بعد از این مدت بدون انجام عمل جراحی فوت کردند. بنابراین بنظر می‌رسد که تشخیص به موقع ناهنجاری و چسبندگی با استفاده از معاینات سونوگرافی و جلوگیری از ادامه حاملگی می‌تواند در چنین مواردی راهکار مناسبی در نظر گرفته شود.

کلیدواژه‌ها: دوقلوهای بهم چسبیده، اومفالوپاگوس، ناهنجاری، چسبندگی اندامها.

۱- Anal pit

۲- Anal membrane

مقدمه

شوند (۵)، در نتیجه دوقلوها می‌توانند کوریونیک ساک، حفره آمینیونی و کیسه زرده مشترک یا مستقل داشته باشند (شکل ۱). این نوع دوقلوها هم جنس (دو دختر و یا دو پسر) بوده و دارای گروه خونی یکسانی هستند و شباهت خیلی نزدیکی با هم داشته و دارای صفات ارثی مشابه هستند.

مطالعات انجام شده نشان داده است که اکثر دوقلوهایی بهم چسبیده که با نامهای conjoined twins و siamese twins شناخته می‌شود، منشأ تک هسته‌ای (mononuclear) و یسا تک تخمی دارند (monozygotic) (۲،۴).

چسبندگی دوقلوها می‌تواند در نواحی مختلفی مشاهده گردد. اگر این چسبندگی در ناحیه سر باشد به اسم craniopagi (۶)، اگر در ناحیه سینه باشد thorocho-pagi (۷)، اگر از ناحیه پشتی به هم چسبیده باشند pygopagi (۸) و اگر از ناحیه شکمی به هم چسبیده باشند omphalopagi (۶) نامیده می‌شوند.

برای مطالعه دقیق و کلاسه‌بندی دوقلوهایی بهم چسبیده می‌توان به مقاله Spencer مراجعه نمود (۹).

به هر حال مطالعه و تحقیق درباره دوقلوهایی به هم چسبیده، دلایل وقوع آن، محل چسبندگی دوقلوها، میزان چسبندگی

طبق گزارشهای موجود حدود ۰/۸ تا ۱/۲ درصد کل موارد زایمان را دوقلوها تشکیل می‌دهد (۱) دوقلوها می‌توانند بصورت دوتخمی (dizygotic) یا یک تخمی (Monozygotic) باشند. اغلب دوقلوها پسر هستند و بدنبال آن یک پسر و یک دختر و نهایتاً دو دختر.

دوقلوهایی دوتخمی بخاطر رها شدن دو تخمک و لقاح هر کدام از آنها با یک اسپرم اتفاق می‌افتد. رها شدن تخمکها می‌تواند از دو تخمدان مستقل یا از یک تخمدان اتفاق افتد. بطور معمول هر کدام از دوقلوهایی دوتخمی کوریونیک ساک مستقل دارند. اما احتمال دارد که در بعضی مواقع کوریونیک ساک آنها با هم ادغام شده باشد. شباهت این نوع دوقلوها به همدیگر همچون برادر و خواهری است که با چندین سال فاصله متولد شده باشند. علت شیوع بیشتر دوقلوهایی دوتخمی در سالهای اخیر (در بعضی مواقع بصورت ۳، ۴ و ۵ قلو) تجویز gonadotropin توسط متخصصین زنان و زایمان می‌باشد (۲،۳،۴).

اما دوقلوهایی تک تخمی از یک تخمک و یک اسپرم حاصل می‌شوند. جنین‌ها می‌توانند در زمانهای مختلفی از هم جدا

مجله علمی پزشکی قانلی / سال پنجم / شماره هفتم

هیچکدام از والدین سابقه مصرف الکل و سیگار را نداشته‌اند.

علائم بالینی و وضع ظاهری دوقلوها

در طول دوره بارداری در تمام سونوگرافی‌ها که ظاهراً ۴ یا ۵ مورد بوده است حاملگی بصورت دوقلو گزارش شده بود همچنین به چسبندگی دوقلوها نیز اشاره شده بود. در حین تولد وزن هر دو بچه روی هم حدود ۵ کیلو و ۴۰۰ گرم و ابعاد سر و سینه در نوزادان به هم چسبیده کاملاً طبیعی بود. دستهای دوقلوها کاملاً طبیعی بوده و اشکال خاصی مشاهده نمی‌گردد (شکل ۲).

نوزادان در ناحیه پائینی شکم با هم چسبندگی داشته و در گروه‌بندی دوقلوهایی با هم چسبیده جزو omphalopagها دسته‌بندی می‌شوند (شکل ۲).

چهار اندام تحتانی در دوقلوها مشاهده می‌گردد که یکی از اندامها در هر کدام آزاد بوده و اندام دیگرشان با هم اتصال دارند (شکل ۲، ۳).

گودی معقدی (Anal pit) در نوزادان تشکیل نشده و Anal membrane مشاهده می‌گردد (شکل ۴).

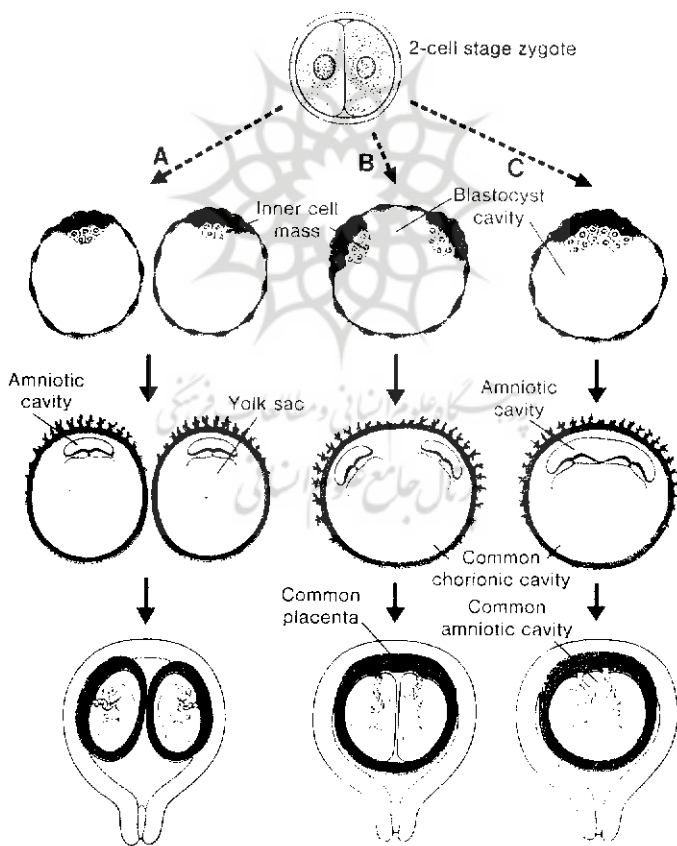
دوقلوها و ارائه روشهای جداسازی مناسب می‌تواند منجر به پیشگیری از وقوع چنین حوادثی و نهایتاً منجر به کاهش گرفتاری حاصل از این اتفاقاتها گردد. در این مقاله یک مورد خاص از دوقلوهایی بهم چسبیده که دارای ناهنجاریهای ویژه‌ای نیز هستند معرفی می‌گردد.

معرفی بیمار

دوقلوهایی بهم چسبیده در تاریخ ۱۳۷۶/۱۲/۹ در بخش زایمان بیمارستان علوی اردبیل بطریق سزارین متولد شدند. پدر و مادر دوقلوها هیچگونه رابطه فامیلی با هم نداشتند. نوزادان اولین فرزند خانواده بودند و در زمان تولد دوقلوها پدر ۲۷ سال و مادر ۲۲ سال داشت. شغل پدر کارمند و شغل مادر لیسانس مامایی می‌باشد. با توجه به سطح فرهنگی نسبتاً خوب خانواده ظاهراً تمام مراقبتهای ایمنی و بهداشتی در طول دوران بارداری به نحو احسن انجام گرفته بود. بطوری که طبق اظهار نظر والدین در طول دوران بارداری مادر سابقه ابتلاء به بیماری و استفاده از داروهای پیشگیری و تراژون را نداشته و در معرض اشعه X نیز قرار نگرفته بود. همچنین

داخلی زنانه در آنها مشاهده نشده است. نوزادان در حدود ۱۵ روز یعنی تا تاریخ ۷۶/۱۲/۲۴ تحت مراقبتهای ویژه و در داخل انکوباتور نگهداری شدند که متأسفانه در این تاریخ بدون انجام عمل جراحی جهت جداسازی، بخاطر باز نبودن گودی مقعد (Imperforated Anus) و مشکلات تغذیه‌ای و تنفسی فوت می‌کنند.

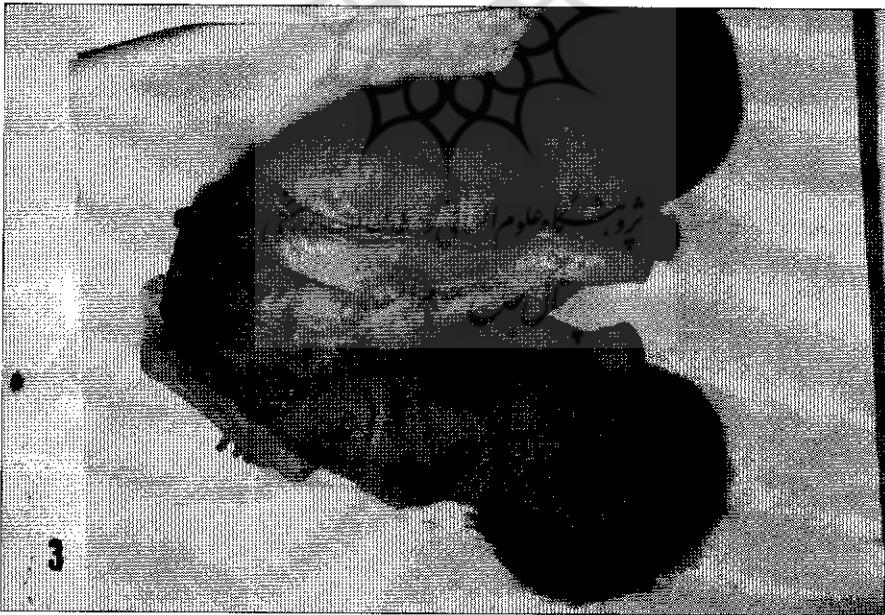
سیستم ژنیتال خارجی دوقلوها مبهم بوده و وضعیت Testis و یا سیستم تناسلی خارجی جنس مؤنث در جنینها قابل تشخیص نیست (شکل ۵). در سونوگرافی‌های بعمل آمده، نوزادان دارای کبد مشترک و طحالهای مستقلی بوده و روده‌های دوقلوها با هم در ارتباط می‌باشند و از نظر جنسی، سیستم تناسلی



تصویر ۱ - نحوه تکامل دوقلوهایی یک تخمی و دو تخمی را در مراحل مختلف رویانی نشان می‌دهد.



تصویر ۲- محل چسبندگی دوقلوها را از نمای بالا نشان می‌دهد.



تصویر ۳- نحوه چسبندگی اندام تحتانی سمت چپ دوقلوها را نشان می‌دهد.

مجله علمی و تخصصی جراحی زنان و زایمان / شماره ۲ / زمستان ۱۳۷۸



تصویر ۴ - ناحیه پرینتال دوقلوها را نشان می‌دهد که گودی مقعدی تشکیل نشده است.



تصویر ۵ - سیستم ژنیتال خارجی یکی از دوقلوها را نشان می‌دهد که مبهم بوده و کاملاً تمایز نیافته است.

مجله علمی پزشکی قانونی / سال پنجم / شماره هفدهم

بحث

از نظر آماری C. cuzeneuv و همکارانش معتقد هستند که $\frac{1}{50,000}$ تولد می‌تواند دوقلوی بهم چسبیده باشد (۱۲) اما در مطالعه‌ای که طی سالهای ۱۹۸۶-۱۹۷۰ در کشور مجارستان بر روی تازه متولدین و همچنین بچه‌های تولد نیافته صورت گرفته نشان می‌دهد که به ازای هر ۶۸۰۰۰ تولد یک مورد دوقلوی به هم چسبیده وجود دارد.

یافته‌ها نشان می‌دهند که در حدود ۸۰ درصد از دوقلوهای به هم چسبیده مستعد ناهنجاری بوده و بیش از ۲۰ درصد آنها ناهنجان هستند (۸). همچنین کمتر از $\frac{1}{3}$ دوقلوهای بهم چسبیده از نوع omphalopages می‌باشند (۱۳). مطالعه‌ای که McCarthy و همکارانش سال ۱۹۸۴ در ایالت Georgia انجام دادند حاکی از آن است که از هر ۱۱۲ تولد یک مورد دوقلو بوده (۸/۰ درصد) و حدود ۷/۸ متولدین دوقلو با مرگ مواجه بوده‌اند که میزان این مرگ و میر در دوقلوهای تکراری بیشتر می‌باشد (۱۴). در همین رابطه داریوش فرهود طی مطالعه‌ای روی ۱۳۰۳۷ مورد تولد، گزارش نمود که ۱۵۴ مورد تولد دوقلو بوده و تنها یک مورد از آنها siames twine می‌باشد. همچنین در این مطالعه ۳ مورد ۳ قلو نیز گزارش گردیده است. در مطالعه‌ای دیگر که

در حاملگی‌های دوقلو شیوع مرگ و میر دوقلوها که منجر به خاتمه حاملگی می‌شود بسیار زیاد است و تقریباً حدود ۱۲ درصد از نوزادان نارس ناشی از حاملگی‌ها دوقلو می‌باشند. از نظر آماری تولدها را دوقلوهای یک تخمی $\frac{2}{10,000}$ تشکیل می‌دهند که ناشی از جدا شدن (شکاف) جنین در مراحل مختلف تکامل است. این جداشدگی ممکن است در مرحله دو سلولی، مراحل اولیه بلاستوسیت و در موارد نادری در مرحله تشکیل دیسک دو لایه جنینی قبل از تشکیل شیار اولیه باشد (۱۰، ۱).

جدا شدن توده سلول درونی در جنین گاهی از مواقع کامل نیست. در این حالت اگرچه جنینها از نظر شکل ظاهری مشابه هم هستند ولی توسط پلهای بافتی در قسمتهای مختلف به هم متصل می‌باشند این پل بافتی از یک اتصال پوستی ساده تا اتصال وسیع قسمتهای مختلف بدن به همدیگر متغیر است. که در مورد حاضر چسبندگی ارگانهای مختلف مشاهده می‌گردد که می‌تواند یکی از دلایل اصلی مرگ نوزادان باشد (۳، ۱۱).

امکان جراحی وجود داشته باشد با استفاده از روشهای جراحی دوقلوها را از همدیگر جدا می‌نمایند. در حالیکه در مورد دوقلوهای فعلی با اینکه در گزارش سونوگرافی چسبندگی آنها محرز شده بود ولی بدلیل قوانین موجود، اقدامی در جهت سقط آنها انجام نگرفت. بنابراین با توجه به اینکه اینگونه دوقلوها در صورت زنده ماندن بدلیل شدت ناهنجاری و عدم امکان جداسازی توسط روشهای جراحی (در اغلب موارد) علاوه بر تحمیل هزینه‌های سرسام‌آور بر روی خانواده و مراکز دولتی عوارض روحی جبران‌ناپذیری بر روی والدین برجای می‌گذارد، باید برای مواردی این چنین تدابیر خاصی اندیشیده شود.

در دانشگاه اراک صورت گرفته است از کل ۲۵۱۰ تولد ۴۴ مورد دوقلو بوده است و دوقلوی به هم چسبیده نیز مشاهده نگردیده است (۱۶). با این توصیف متاسفانه هیچگونه آمار و ارقام دقیقی در این زمینه با تکیه بر مطالعات داخلی وجود ندارد. البته در همین رابطه یک پروژه تحقیقاتی در دانشگاه تهران در حال انجام است. به هر حال پیش‌آگهی ناهنجاریها و مرگ و میر در دوقلوهای بهم چسبیده بستگی به ماهیت ساختمانهای به هم چسبیده دارد. با توجه به اینکه سونوگرافی در طول دوره حاملگی امکان تشخیص به موقع را فراهم می‌نماید، در برخی از کشورها در صورت وجود ناهنجاری‌های شدید و شدت بالای به هم چسبندگی اقدام به سقط جنین و توقف حاملگی می‌نمایند (۱۲) و در مواردی که

منابع

- 1 _ Brian. J; Mc Carthy - MD; Ben-P. et al The epidemiology of neonatal death in twins Am. J. Obstet. Gynecol. 1981 141: 252.
- 2 _ The developing human, clinical oriented Embryology, Keith, L. Moore and T.V.N. persaud: 6th ed. 1998, p 159-162.
- 3 _ Human Embryology. William J. Larsen, second edition by Churchill livingstone. p 257-258-486.
- 4 _ Gray's Anatomy: thirty Eighth edition - P. 337-338. 1995 by churchill - livingstone.
- 5 _ Medical Embryology, T.W. sadler, Sixth edition, 1990, p: 11.
- 6 _ Poenaru - D; uroz - Tristan - J; leolerc - S; et al Minimally conjoined ophalopagi: a consistent spectrum of anomalies. J - Pediatr - Surg. 1994 Sep; 29(9): 1236-8.

- 7 _ Geroulanos - S; Jaggi - F; wydler - J; et al. thoracopagus symmetricus. on the seperation of siamese twins in the 10 th century A.D. by Byzatine physicians Gesnerus P; year.
- 8 _ Metneki - J; Czeizel - A: Conjoined twins in Hungary , 1970-1986 Acta - Genet - Med - Gemellol - Roma 1989; 38(3-4); 285-99.
- 9 _ Spencer - R. Anatomic description of conjoined twins a plea for standardized terminology. J - Pediat - Surg 1996 Jul; 31(7): 941-4.
- 10_ Spencer R: conjoined twins: theoretical embryologic basis, Teratology, 45: 591-602, 1992.
- 11_ Human Embryology and Developmental Biology Bruce M. Carlson 1994 by Mosby - Year book inc. 129-130, 41-44.
- 12_ Cazeneuve. C; Nihoul - Fekete - C; Adafer - M; et al. Conjoined omphalopagus twins seperated at fifteen days of age. Arch. pediatr. 1995 May; 2(5): 452-5.
- 13_ Pearce - KM; Mohler - CP; Housel - D; et al. Conjoined Twins J. Okla - State - Med - Assoc. 1995 Jun; 88(6): 252-5.
- 14_ Unchida IA: twining in spontaneous abortion and developmental abnormalities, Issues Rev. Teratol. 5: 155-180. 1990.
- 15_ D.D.Farhud, Gh. R. walizadeh and M.Sharif kamal. Congenital malformation and genetic diseases in Iranian infants. Human Genetics. 1986. 382-385.

۱۶- فرشته شاه محمدی و محمد انوار احمدی بررسی آماری ناهنجاریهای مادرزادی در نوزادان زنده بدنیا آمده در بیمارستان طالقانی اراک، مجله ره‌آور دانش. سال اول، شماره ۴، ۱۳۷۶. ص ۲۹-۲۳

ژوبشگاه علوم انسانی و مطالعات فرهنگی
پرتال جامع علوم انسانی