

گزارش ۲ مورد دوقلوی بهم چسبیده امفالوپاگوس و دی سفالوس با ناهنجاریهای متعدد

چکیده

چسبیدن دوقلوها به هم یکی از ناهنجاریهای همراه با دوقلوهای مونوزیگوت، مونوآمینون است که شیوع آن ۱ در هر ۵۰/۰۰۰ حاملگی و ۱ در ۱۵۰۰ حاملگی دو قلو بوده (۱ در ۲۰۰ حاملگی دو قلسوی مونوزیگوت) و شایعترین نوع آن توراكوپاگوس (چسبندگی در ناحیه قفسه سینه) می باشد. در این موارد تشخیص پره ناتال توسط سونوگرافی و بطور دقیقتر توسط MRI داده می شود. در این مقاله ۲ مورد از حاملگی دو قلسوی بهم چسبیده گزارش می شود. مورد اول، ۲ سر داشت که یکی از آنها آنانسفال و دارای شکاف کام و لب بود و سر دیگر شکاف دو طرفه لب و کام همراه با اسپانیا بیفیدا داشت. این دو قلوها در سال ۱۳۶۷ از طریق زایمان واژینال و مرده به دنیا آمدند. در مورد دوم، دوقلوها از ناحیه شکم به هم متصل بوده و در سال ۱۳۸۱ از طریق سزارین متولد شده بودند.

*دکتر علی امینی I

دکتر محمدحسین بدخش II

کلیدواژه‌ها: ۱- مونوزیگوت ۲- توراكوپاگوس ۳- اسپانیا بیفیدا ۴- آنانسفال

مقدمه

دوقلویی همراه با ناهنجاریهای متعددی (۱ و ۲) از جمله دوقلویی بدون قلب (آکاردیا) و دوقلویی بهم چسبیده است که از جدا شدن صفحه رویانی در روز ۱۵-۱۳ ناشی می شود.

دوقلوهای بهم چسبیده براساس محل اتصال به گروههای مختلفی تقسیم می شوند (۳) که عبارتند از توراكوپاگوس، کرانیوپاگوس، گزایلوپاگوس، ایسکیوپاگوس.

علت این نوع دوقلویی هنوز مشخص نیست اما براساس گزارشهای مختلف بیشتر در خانمهایی که در هنگام حاملگی OCP استفاده کرده اند یا القای تخمگذاری شده اند دیده می شود.

زایمان در این بیماران در صورت نارس بودن از طریق واژینال و در صورت ترم بودن، برای جلوگیری از وارد شدن تروما به مادر از طریق سزارین صورت می گیرد (۴).

مرگ و میر در این جنینها بالا بوده و در صورت زنده متولد شدن نیز، مدت کوتاهی زنده می مانند.

در صورتی که محل اتصال محدود بوده و اعضای حیاتی درگیر نباشند، طول عمر آنها طولانی خواهد بود (۵).

ناهنجاریهای دیگری نیز در این دوقلوها دیده می شود که شامل ناهنجاریهای قلبی، آنانسفالی، شکاف لب و شکاف کام می باشند (۶).

I) دانشیار گروه زنان و زایمان، بیمارستان فیروزگر، میدان ولی عصر، دانشگاه علوم پزشکی و خدمات بهداشتی - درمانی ایران، تهران (*مؤلف مسئول).

II) استادیار گروه زنان و زایمان، بیمارستان فیروزگر، میدان ولی عصر، دانشگاه علوم پزشکی و خدمات بهداشتی - درمانی ایران، تهران.

معرفی مورد اول

مادر خانم ۳۰ ساله با حاملگی ششم بود که ۵ فرزند سالم و طبیعی داشت. وی در تاریخ ۶۷/۵/۱۹ به علت شروع دردهای زایمانی به یک بیمارستان در ایلام مراجعه کرد که هنگام پذیرش در سمع، ضربان قلب جنین شنیده نشد و در معاینه از روی شکم میزان مایع آمنیوتیک بیش از حد طبیعی به نظر می‌رسید.

مادر سابقه هیچ گونه بیماری یا ناهنجاری را نداشت و در طول حاملگی جهت مراقبت‌های پره‌ناتال مراجعه نکرده بود. والدین، خواهر و برادران بیمار سابقه بیماری خاصی نداشتند.

پدر نوزاد سابقه بیماری و نسبت فامیلی با همسر نداشته و سابقه چندقلویی نیز در والدین نوزاد وجود نداشت.

بیمار در دوران شیردهی فرزند پنجم خود را حامله شده و به علت شروع بمبارانهای هوایی ناچار به ترک خانه و به دنبال آن دچار بیماری عصبی شده بود که ۱ ماه بعد بهبود یافت.

در حدود ۵ ماهگی حرکات جنین را احساس کرده بود که کمتر از فرزندان قبلی بوده است و در حدود ۸ ماهگی این حرکات قطع شده بود.

جنین به صورت مرده و با ناهنجاری به دنیا آمد که سر اصلی جنین در امتداد محور طولی بدن قرار داشت و بجز قسمت لب و دهان که دارای لب شکری دوطرفه و شکاف کام بود، سایر قسمت‌های سر طبیعی به نظر می‌رسید.

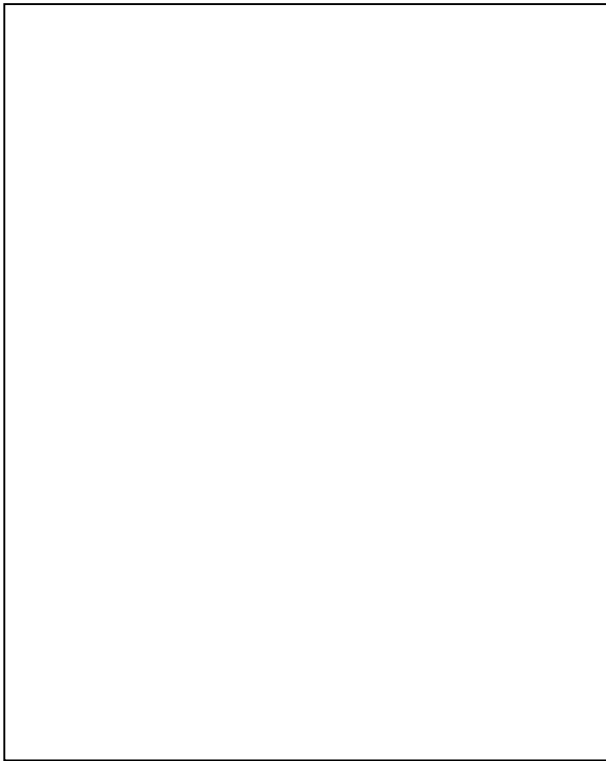
در کنار سر اصلی یک سر آنانسفال به صورت پارازیت وجود داشت و ستون فقرات در پشت بطور کامل باز بود.

طی زایمان ابتدا سر اصلی به شکل طبیعی مسیر خود را طی کرد، سپس سری که گردن جداگانه داشت و به صورت یک زائده به تنه چسبیده بود به علت عدم تشکیل استخوان جمجمه و نرم بودن آن پس از زایمان سر اول خارج شد.

در مراحل بعدی خروج شانه‌ها به شکل طبیعی صورت گرفت.

جفت کوچکتر از اندازه طبیعی به نظر می‌رسید اما بند

ناف طبیعی بود (تصویرهای شماره ۱ و ۲).



تصویر شماره ۱- در این تصویر دوقلوهای بهم چسبیده

دی‌سفالوس دیده می‌شوند.

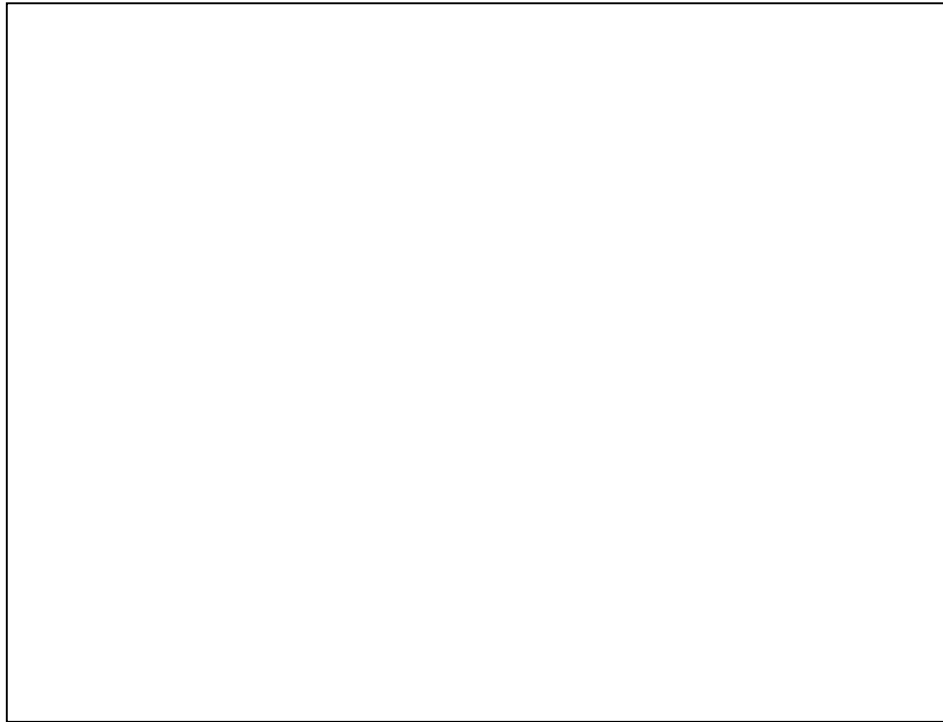
معرفی مورد دوم

مادر خانم ۱۷ ساله با حاملگی اول بود که جهت نشان دادن جواب سونوگرافی و ختم بارداری در تاریخ ۸۱/۶/۲۰ به بیمارستان فیروزگر تهران مراجعه کرده بود.

سن حاملگی براساس LMP احتمالی ۲۳ هفته و ۵ روز محاسبه گردید.

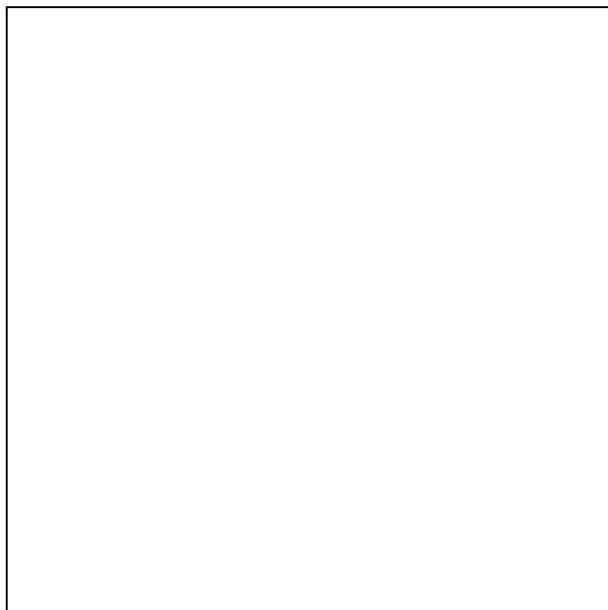
در معاینه ضربان قلب جنینها شنیده شد و ارتفاع رحم در معاینه شکم حدود ۳۰ تا ۳۲ هفته به نظر می‌رسید. حرکات جنین توسط مادر بخوبی احساس می‌شد. بیمار ۱/۵ سال قبل ازدواج کرده و از هیچ روشی برای جلوگیری از بارداری استفاده نمی‌کرد.

مادر سابقه هیچ گونه بیماری یا جراحی را نداشت تنها یک نوبت تشنج در دوران کودکی و همچنین عفونت واژینال



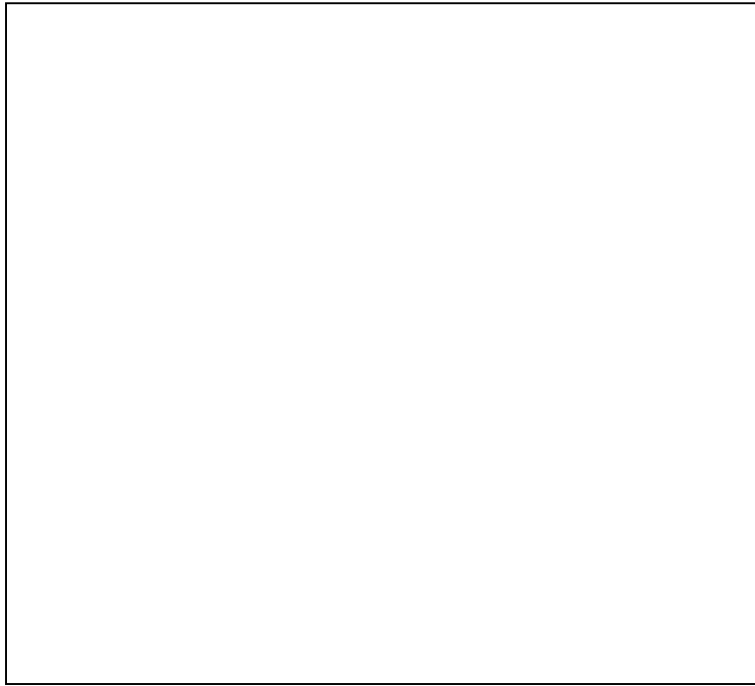
تصویر شماره ۲- دوقلوهای بهم چسبیده دی سفالوس از نمای قدامی در این تصویر نشان داده شده‌اند.

در دوران نوجوانی را ذکر می‌کرد. والدین، خواهر و برادران و همسر بیمار نیز سابقه بیماری خاصی را نداشتند. مادر سابقه فامیلی با همسر خود نداشت. تنها یک سابقه از دوقلویی در عمه بیمار وجود داشت اما سابقه تولد نوزاد با ناهنجاری در خانواده دیده نشده بود. مادر در دوران حاملگی تنها از قرص آهن و اسید فولیک و کلسیم استفاده می‌کرد و در طول حاملگی مراقبت پره‌ناتال مرتبی نداشت. در سونوگرافی حاملگی ۲ قلو با ۲ جنین زنده در یک ساک واحد و سن حاملگی حدود ۲۴-۲۳ هفته براساس FL و BPD گزارش شد. در بررسی ظاهری جنینها، قفسه سینه هر دو قل بطور کامل جدا اما ناحیه شکمی آنها غیرقابل تفکیک بود، بطوری که در مقطع عرضی، چسبندگی کبد، احشای شکمی و احتمالاً روده‌های مشترک جلب توجه می‌کرد. حجم مایع آمنیوتیک طبیعی و جفت به صورت قدامی و Grade صفر تا یک بود (تصویر شماره ۳). جنینها از طریق سزارین به دنیا آمدند و بلافاصله بعد از تولد فوت کردند. از نظر ظاهری از ناحیه شکم به هم متصل بودند اما دو سر جدا از هم داشته و در اندامها نیز هیچ گونه



تصویر شماره ۳- تصویر دوقلوهای بهم چسبیده امفالوپاگوس که به طریق سزارین متولد شدند.

ناهنجاری به چشم نمی‌خورد. جفت و ۲ بند ناف به هم چسبیده که از یک نقطه در قسمت تحتانی شکم در دو قل خارج می‌شد به نظر طبیعی می‌رسید (تصویرهای شماره ۳ و ۴).



تصویر شماره ۴- دوقلوهای بهم چسبیده امفالوپاگوس از نمای دیگر در این تصویر دیده می‌شوند.

بحث

دوقلویی بهم چسبیده، نادرترین ناهنجاریهای دوقلویی بوده و گزارش آن یک واقعه مهم می‌باشد.

دوقلویی در دوران حاملگی توسط سونوگرافی و دقیقتر از آن MRI تشخیص داده می‌شود تا پیش‌آگهی و امکان درمان جراحی، قبل از زایمان مورد بررسی قرار گیرد (۷).

تقسیم ناکامل صفحه رویانی ممکن است در یک یا هر دو قطب شروع شود و دو سر، دو یا سه و یا چهار بازو و پا یا ترکیبی از این حالتها را ایجاد کند.

در ۸۰٪ دوقلوهای بهم چسبیده مالفورماسیون‌های عمده وجود دارد که از جمله آن کیفواسکولیوز، انانسفالی، فتق دیافراگماتیک و ناهنجاریهای قلبی می‌باشد.

گاهی نیز پلی‌هیدرامنیوس مشاهده می‌شود که در صورت پایدار ماندن آن احتمال ناهنجاریها افزایش می‌یابد.

زایمان واژینال دوقلوهای بهم چسبیده با وجود شایع بودن دیستوشی امکان‌پذیر است. زیرا اتصال، اغلب اوقات انعطاف‌پذیر می‌باشد.

در صورتی که جنینها ترم باشند، ممکن است زایمان واژینال تروماتیک باشد بنابراین در این موارد بهتر است سزارین انجام شود. میزان مرگ و میر در این دوقلوا بالا بوده و در صورت زنده ماندن نیز طول عمر کوتاهی دارند (۸).

در بررسی فامیلیال خطر عود بالا گزارش نشده است.

مصرف OCP و القای تخمک‌گذاری از عوامل موثر در تولد دوقلوهای بهم چسبیده هستند.

در هر دو مورد گزارش شده در این مقاله، هیچ سابقه ای از دوقلویی، ناهنجاری یا سابقه مثبت فامیلی و سابقه مصرف داروی خاصی وجود نداشت.

بنابراین شاید بتوان علل چند عاملی (Multifactorial) را در ایجاد این دوقلوا دخیل دانست که در مطالعات انجام شده گزارشی از اثر آن روی دوقلویی بهم چسبیده وجود ندارد و مطالعات بیشتری در این زمینه مورد نیاز است.

منابع

- 1- Metneki J., Czeizel A. Conjoined twins in hungary, 1970-1986, Acta Genet Med Gemellol(Roma) 1989, 38(3-4): 285-99.
- 2- David K., James., Philip J., Steer. High risk pregnancy management and option. Second ed., London, Saunders, 1999, PP: 132.
- 3- Gray cunningham F., Gant, Williams obstetrics, 21 st ed., New York, McGraw-Hill, 2001, PP: 770-772.
- 4- Robert K Creasy, MD. Maternal fetal medicine, 4 th ed., Philadelphia, Saunders, 1999, PP: 585-586.
- 5- Pelit T., Rayna P. Prenatal sonografic diagnosis of a twining epigastric heterpagus, Ultrasound obstet Gynecol 2001 jun, 17(6): 534-5.
- 6- Leszezynska-Gorzela B. Peculiarities of multiple pregnancy complication ginekol pol 2000 Nov, 71(11): 1344-51.
- 7- Tan KL., Goon SM., Conjoined twins. Acta obstet Gynecol scand 1971, 50: 373.
- 8- Van den Brand SF., Nyhius JG., Van dongen PW. Prenatal ultrasound diagnosis of conjoined twins, obstet-Gynecol surv, 1994, 49: 656.

A CASE REPORT OF TWO CONJOINED (DICEPHALUS AND OMPHALOPAGUS) TWINS WITH MULTIPLE ANOMALIES^I
***A. Amini, MD**^{II}
M.H. Badakhsh, MD**ABSTRACT**

Conjoined twins are one of the anomalies accompanying monozygotic monoamniotic pregnancies with a prevalence of 1 in about 100000 pregnancies and 1 in about 1500 twin pregnancies (1 in about 200 monozygotic twin pregnancies). The most common type is thoracopagus. Prenatal diagnosis is based on sonography and, more accurately, on magnetic resonance imaging. In this paper, two cases of conjoined pregnancy are reported. The first case had two heads: one of them anencephalus with cleft lip and cleft palate and the other with bilateral cleft lip and cleft palate in addition to spina bifida. They were delivered in 1988 vaginally and both were stillborn. In the second case the twins were fused in abdominal region and were delivered by cesarean in 2002.

Key Words: 1) Monozygot 2) Thoracopagus 3) Spina bifida 4) Anencephal

I) Associate professor of Gynecology and Obstetrics, Firoozgar Hospital, Vali-e Asr Sq., Iran University of Medical Sciences and Health Services, Tehran, Iran(*Corresponding author).

II) Assistant professor of Gynecology and Obstetrics, Firoozgar Hospital, Vali-e Asr Sq., Iran University of Medical Sciences and Health Services, Tehran, Iran.