

قلب و کبد مشترک با ناهنجاریهای متعدد در دوقلوهای نوع توراکو امفالوپاگوس

*دکتر حسن فراهی شالچی، دکتر علیرضا فاضل

*گروه آناتومی، دانشکده پزشکی، دانشگاه علوم پزشکی مشهد

خلاصه

دوقلوهای بهم چسبیده در اثر الحاق مجدد قسمتهائی از توده سلولی داخلی (آمبریولاست) در خلال اولین هفته تکامل به وجود می آیند که بسته به محل چسبندگی به انواع مختلف تقسیم می گردند. دوازده زوج دوقلوی بهم چسبیده که در طی دو دهه گذشته در زایشگاههای مشهد به دنیا آمده بودند و تماماً پس از دو هفته از بین رفته بودند، مورد بررسی تشریحی قرار گرفتند. از بین این دوقلوهای بهم چسبیده ویژگی های آناتومیک یک جفت توراکو امفالوپاگوس گزارش می گردد. این دوقلوه‌ها دارای یک حفره توراکیس مشترک با یک ریه در هر طرف و یک قلب مشترک در یک حفره مشترک پریکارد با عناصر مربوطه بودند. ناهنجاریهای مادرزادی در قلب شامل فقدان دیواره بین دو دهلیز و نیز ایجاد سوراخی بین دو بطن و وضعیت تشریحی وریدی و شریانی غیر معمول بود. در بین جدارهای حفره شکم فقط یک کبد بزرگ بین دو نوزاد قرار داشت که به یک بند ناف مشترک ارتباط می یافت. به طور کلی ترتیب شکل گیری دوقلوهای بهم چسبیده و ظهور ناهنجاریهای آن به خوبی روشن نیست و می تواند موارد جالبی برای مطالعات آینده باشد.

کلمات کلیدی: قلب مشترک، ناهنجاریهای قلب، توراکو امفالوپاگوس، دوقلوی بهم چسبیده

مقدمه

تشخیصی از دوقلوهای بهم چسبیده توراکو-پاگوس در سیزدهمین هفته حاملگی نیز گزارش شده است. دوقلوهای توراکو امفالوپاگوس بیشترین تنوع را از دوقلوهای بهم چسبیده دارند و حدوداً ۷۵٪ دوقلوه‌ها را تشکیل می دهند و غالباً دارای قلب مشترک هستند (۶). در میان این دوقلوه‌ها ناهنجاریهای مادرزادی مانند آنومالی قلبی خصوصاً باز بودن مجرای شریانی گزارش شده است (۱، ۳، ۴، ۱۵). در مطالعات ما وضعیت‌های آناتومیکی قلب مشترک، کبد مشترک و آنومالیهای قلبی در یک جفت دوقلوی بهم چسبیده از نوع توراکو امفالوپاگوس تشریح و توصیف شده است.

مواد و روش کار

طبق اطلاع بیمارستانهای مختلف، دوقلوهای بهم چسبیده که توسط آنها جمع آوری و نگهداری شده بود، جهت تصویربرداری و بررسی ظاهر خارجی از نظر جنینی و آناتومیکی مورد بررسی‌های لازم قرار گرفتند. یک زوج از دوقلوهای بهم چسبیده از نوع توراکو امفالوپاگوس (با کسب اجازه از والدین) در آزمایشگاه تشریح، در محلولهای فیکساتیو که مخصوص نگهداری کاداورتهیه شده بود (و شامل

در طی دو دهه گذشته دوازده زوج از دوقلوهای بهم چسبیده‌ای که در زایشگاههای مختلف مشهد متولد شده بودند و شامل اشکالی از بهم چسبندگی خارجی مانند، یک زوج کرانیو توراکو-پاگوس (چسبندگی سرها بهم) و یازده زوج توراکو امفالوپاگوس بودند، مورد بررسی قرار گرفتند.

تمامی این دوقلوهای بهم چسبیده پس از چند روز یا چند هفته فوت شدند و طبق موازین شرعی دفن گردیدند. یک زوج مذکر از دوقلوهای توراکو امفالوپاگوس با قلب و کبد مشترک که جهت مطالعات داخلی قبلاً فیکس و آماده‌سازی شده بود، مورد بررسی دقیق قرار گرفت. گزارش‌های دیگری از دوقلوهای بهم چسبیده موجود است. برای مثال می توان از دختران دوقلوی بهم چسبیده Biddenden که در سالهای ۱۱۰۰ میلادی در انگلستان متولد شدند، نام برد. این دوقلوه‌ها از طریق کمربند لگنی و یک جفت اندام فوقانی و تحتانی با هم ارتباط داشتند و ۳۴ سال زندگی کردند (۱۸، ۱۹). مشهورترین دوقلوه‌ها، دوقلوهای سیامی به نام Eng, Chang Bunker بودند که از ناحیه زائده گزیفونید استرونوم بهم چسبیده بودند و ۶۳ سال زندگی کردند (۱۳). گزارش‌های

دکتر حسن فراهی شالچی

دارند. در بین ریه‌ها، دیواره يك مدياستن غير معمول دیده می‌شود که قلب منفرد همراه با پریکارده در میان آن قرار گرفته است. وزن قلب حدود ۳۰ گرم و دارای يك دهلیز مشترك است که دو ورید وناکاواای فوقانی به این دهلیز مشترك تخلیه می‌شوند. شریان ریوی چپ از آنورت صاعد منشاء گرفته است و شریان ریوی راست از بطن راست منشعب شده است دیواره بین دو بطن در قسمت فوقانی، ناحیه غشایی، آن وجود ندارد (تصاویر ۶-۲).

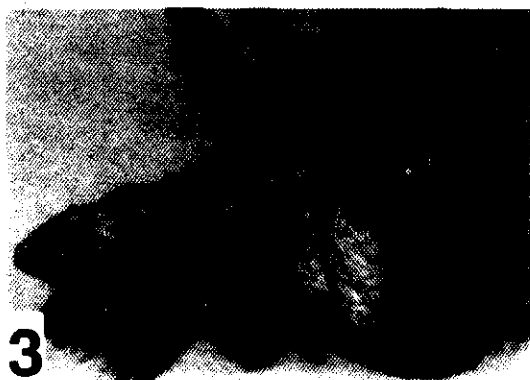
۲- يك حفره بسیار بزرگ شکم که دارای يك کبد بزرگ است، کبد دارای يك مجرای کبدي دو شاخه و يك بند ناف می باشد و دو قسمت طرفین حفره شکم توسط دو سیستم روده‌ای مجزا اشغال شده است.

فرمالدئید، الکل اسیدفنیک، گلسیرین و غيره می‌باشد) به مدت شش ماه قرار گرفت و پس از فیکساسیون کامل دوقلوهای مزبور به دقت و طبق روشهای خاص تشریحی جهت بررسی‌های لازم تشریح گردید (۲) و از قسمتهای مختلف آن تصویربرداری توسط دوربین فیلمبرداری کانون (Canon) و توسط میکرولفز صورت پذیرفت.

نتایج

يك جفت از دوقلوی مذکر توراكوامفالوپاگوس تشریح گردید و موارد بررسی شده ذیلاً گزارش می‌گردد:

۱- حفره بزرگ قفسه سینه که دو ریه را در خود جای داده است و هر يك مربوط به يك نوزاد است که در هر طرف قرار



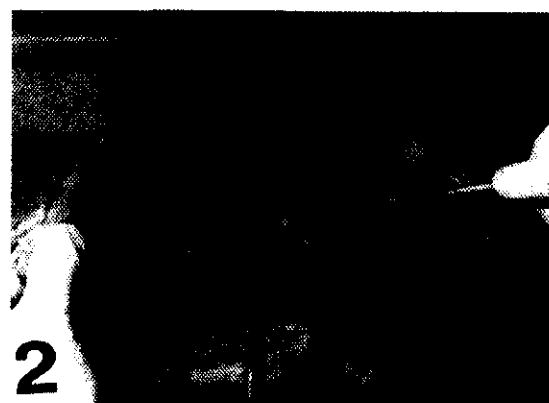
شکل ۳: سطح خلفی قلب مشترك . فلشها وریده‌های اجوف فوقانی را در راست وچپ نشان می‌دهند. (p) شریان ریوی، (c) سینوس کروناریوس، (d) آنورت نازل، (L) ریه‌راست.



شکل ۱: نمای قدامی از قلب منفرد در محل استقرار. حفره توراكس باز شده و ریه جهت رویت بهتر قلب، تشریح و کناره زده شده است. (h) سطح قدامی قلب، فلش سفید آنورت و فلش سیاه شکاف یکطرفه لب را نشان می‌دهد.



شکل ۴: منظره فوقانی از قلب مشترك. (A) قوس آنورت، (p) شریان ریوی چپ که از آنورت جدا شده است. (AO) دهلیز مشترك، (B) شریان براکیوسفالیک و (L) ریه چپ

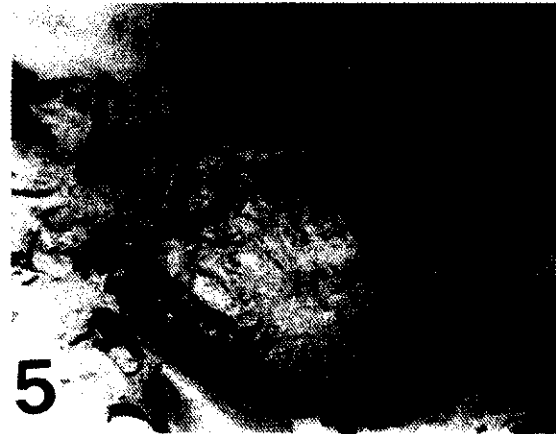


شکل ۲: نمای تحتانی از دوقلوهای بهم چسبیده حفره شکم باز شده است. (L) کبد مشترك، فلش بندناف منفرد را نشان می‌دهد و علامت ستاره روی مجرای صفراوی قرار دارد که دو شاخه شده و به جهت‌های راست و چپ گسترش یافته و به هر یک از نوزادها منتهی می‌شود.

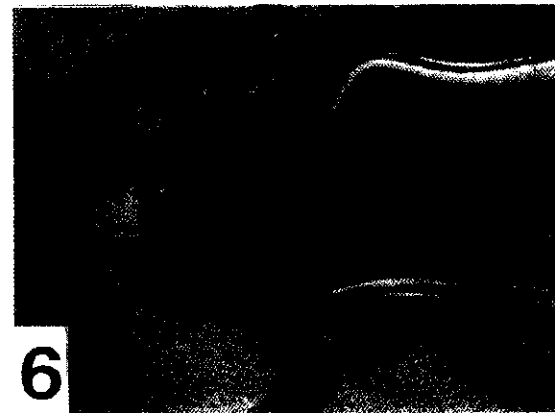
دوقلوهای توراکو امفالوپاگوس

مشترك گزارش می‌شود. مکانیسم شکل‌گیری دوقلوهای بهم چسبیده هنوز کاملاً روشن نیست. عقیده بر این است که تقسیم ناقص امبریولاست در خلال هفته‌های اولیه تکامل جنینی سبب تغییرات متنوع دوقلوهای بهم چسبیده می‌گردد. این حالت ممکن است در هر ۴۰ دوقلوی منوزیگوت اتفاق بیافتد و نام‌گذاری آنها از روی ساختمانهای آناتومی آنها در قسمت بهم چسبیده صورت می‌گیرد. دوقلوهای توراکو امفالوپاگوس که از ناحیه توراکس و حفره شکم به صورت پهلو به پهلو بهم چسبیده‌اند ممکن است از نظر ساختمانهای اصلی مانند قلب، کبد و قسمتهای مختلف داخلی با هم مشترك باشند.

دوقلوهای بهم چسبیده منوزایگوتیک و منوکوریونیک هستند. به این ترتیب که از يك زیگوت به وجود آمده و توسط يك جفت تغذیه می‌شوند. عقیده بر این است که این ناهنجاری پس از مرحله بلاستولا اتفاق می‌افتد. در این مرحله از تکامل که بین روزهای سوم تا ششم پس از لقاح صورت می‌گیرد، توده سلولی داخلی به دو نیمه مساوی و یکسان تقسیم می‌شود که هر نیمه به طور مستقل قادر به ایجاد يك جنین طبیعی می‌باشد (۵، ۱۱). در مورد دوقلوهای بهم چسبیده تقسیم کامل توده سلولی داخلی انجام نمی‌پذیرد و قسمت‌های جدا نشده در تمام طول تکامل به یکدیگر چسبیده می‌مانند. اگر جدا نشدن دوقلوها در زمان‌های دیرتر تکامل به وجود آید، یکی از جنین‌ها ناقص و دیگری کامل‌تر رشد و تکامل می‌یابد و اگر در زمان دیرتری از این به وجود آید، جنین با داشتن عضوی اضافه و مشابه به وجود می‌آید که اصطلاحاً به نام *duplicata incompleta* نامیده می‌شود (۷، ۹). دوقلوهای بهم چسبیده درصد ناهنجاریهای بیشتری را نسبت به دوقلوهایی که از هم جدا هستند، دارا می‌باشند. در دوقلوهای بهم چسبیده ناهنجاریها شدیدتر می‌باشند. بعضی از ناهنجاریها مربوط به ناحیه اتصال و چسبندگی است و بعضی دیگر مربوط به نواحی دورتر از ناحیه چسبندگی می‌باشد و ارتباطی به چسبندگی دوقلوها ندارد.



شکل ۵: نمای قدامی قلب مشترك (P) شریان ریوی راست. (a) دهلیز مشترك، (A) قوس آئورت، (L) ریه چپ و (II) قلب مشترك



شکل ۶: تصویر فوقانی از دهلیز مشترك باز شده که سپتوم (دیواره) بین دهلیزها تشکیل نشده است. (T) دریچه سه‌لته، (m) دریچه میترال و (A) قوس آئورت

بحث

توراکو امفالوپاگوس بیشترین تنوع را در دوقلوهای بهم چسبیده به خود اختصاص می‌دهد به طوری که ۷۵٪ از دوقلوهای بهم چسبیده از این نوع می‌باشند (۸، ۱۱، ۱۷، ۱۸). در این مقاله به شرح يك جفت از دوقلوهای بهم چسبیده توراکو امفالوپاگوس که ناهنجاریهای نادری مانند قلب مشترك با گردش خون غیر معمول که در حفره پریکارد منفرد در يك حفره قفسه سینه بزرگ قرار گرفته است، پرداخته‌ایم. در میان دوازده زوج دوقلوهای بهم چسبیده متولد شده در بیمارستانهای مشهد در طی دو دهه گذشته يك زوج با قلب

7. Maggio M., Callan N. A., Hamod K. A., *et al.*, 1985, The firsttrimester ultrasonic diagnosis of conjoined twins, *Am. J. Obster. Gynecol.*, 152: 833.
8. Meizner I., Levy A., Katz M., Glezerman M., 1993, Early ultrasonic diagnosis of conjoined twins, *Harefuah*, 124: 741-4,796.
9. Melikoglu M., Aslan A., Mete A., Ozkoynak C., Inan M., Karaveli S., 1997, A case of thoraco - omphalo ischio pagus lipus conjoined twins, *J. Pediatr Surg.*, 32(4): 656-8.
10. Micheli J. L., Sadeghi J., Freeman C., *et al.*, 1978, An attempt to separate xiphopagus twins sharing a common heart, liver, and duodenum, *J. Pediatr Surg.*, 13: 139.
11. Moore K., Persaud T., *The developing human*, 6th edition, W. B. Saunders Co., 1998, pp.134-138.
12. Ornoy A., Navot D., Menashi M., *et al.*, 1980, Asymmetry and discordance for congenital anomalies in conjoined twins: A report of six cases, *Teratology*, 22: 145-54.
13. Quiroz V. H., Sepulveda W. H., Mereado M., *et al.*, 1989, Prenatal ultrasonographic diagnosis of thoraco omphalopagus conjoined twins, *J. Perinatal. Med.*, 17: 297-303.
14. Razavi-Encha F., Mulliez N., Benhaïem sigaux N., Gonzales M., Casasoprona A., Bloch C., Roux C., 1987, Cardiovascular abnormalities in thoraco pagus twins, *Embryological Interpretation and Review Early Human Dev.*, 15(1): 33-44.
15. Sabherwal U., Tondon R., Chopra P., 1979, Cardiovascular anomalies in conjoined thoraco-pagus twins, *JPN Heart*, 20(6): 897-905.
16. Seo J. W., Shin S. S., Chi J. C., 1985, Cardiovascular system in conjoined twins : An analysis of 14 korean cases, *Teratology*, 32: 151-61.
17. Spencer R., Robichaux W., Seo J., 1997, Abnormal vasculature of the liver in thoraco-pagus twins. Care report, *Pediatr. Pathol. Lab. Med.*, 17(2): 315-27.
18. Spencer R., 1992, Conjoined twins. Theoretical basis, *Teratology*, 45(6): 591-602.
19. Spencer R., 2000, Theoretical and analytical of conjoined twins: part II, *Clin. Anatomy*, 13(2): 97-120.
20. Sukcharoen N., wanna K., Rairrot P., 1993, Sonographic prenatal diagnosis of congenital heart defects in theraco - omphalo pagus, *Asia J. Obstel. Gynaecal.*, 19(1): 43-9.

ناهنجاریهای لوله عصبی، شکاف‌های دهان و صورت، بسته بودن آنوس و نقص دیافراگم از جمله مهمترین ناهنجاریهایی است که ارتباطی به چسبندگی‌های دوقلوها ندارد (۱۷-۱۴).

نارسائی‌های ارثی قلب در ۷۵٪ دوقلوها دیده می‌شود. در ۹۰٪ از آنها کیسه پریکارد یکی می‌باشد که از دو کیسه پریکارد الحاقی ایجاد شده است. بیشترین آنومالی در قلب مشترک در بطن‌ها و تنوع در تعداد دهلیزها می‌باشند. ناهنجاری دیواره بین دو بطن غالباً همراه با تغییرات و مشکلات دیگری در بطن‌ها دیده می‌شود (۱۰، ۱۱، ۱۲، ۱۳).

به طور کلی علت و مکانیسم شکل‌گیری دوقلوهای بهم چسبیده و ناهنجاری آنها هنوز کاملاً روشن نیست، اما به هرحال وجود و واقعیت آنها برای مطالعات بعدی جالب می‌باشد.

تقدیر و تشکر

از جناب آقای یزدانیان به جهت کمک در تهیه تصاویر این مقاله سپاسگزاری می‌گردد.

References

1. Antonelli D., Shmilovitz L., Dharan M., 1986, Conjoined hearts, *Br. Heart J.*, 56(5):486-8.
2. Basmajian J., Slonecker C., *Grants method of anatomy*, Eleventh edition, Williams and Wilkins 1989.
3. Gerlis L., Seo J., Ho S., Chi J., 1993, Morphology of the cardiovascular system in cojoined twins: spatial and sequential segmental arrangements in 36 cases, *Teratology*, 47(2): 91-108.
4. Gould G. M., Pyle W. L., *Anomalies and curiosities of medicine*, W. B. Saunders, 1986, pp. 174-190.
5. Koltuksuz V., Eskicioglu S., Mehmetoglu F., 1998, Minimally conjoined omphalopagus twining, a case report, *Eur. J. Pediat. Surg.*, 8(6): 368-70.
6. Machin G. A., 1993, Conjoined twins: implications for blastogenesis, *Birth Defects* 29:141-79.