

Χ. Καλλιντέρη, Κ. Σαλαμπάσης,

Δ. Κασσάνος, Ν. Κελέκης,

Ε. Σαλαμαλέκης

Γ' Μαιευτική και Γυναικολογική Κλινική

Πανεπιστημίου Αθηνών, Π.Γ.Ν.

«ΑΤΤΙΚΟΝ»

Β' Εργαστήριο Ακτινολογίας Πανεπιστημίου

Αθηνών, Π.Γ.Ν. «ΑΤΤΙΚΟΝ»

Σιαμαία δίδυμα ομφαλοπαγή

Περίληψη

Η σιαμαία κύηση είναι μια σπάνια ανωμαλία που συμβαίνει σε 0,2/10000 γεννήσεις και το 75% αφορά τα θήλα έμβρυα. Τα θωρακοομφαλοπαγή είναι τα πιο συχνά και η πρόγνωσή τους είναι φτωχή. Τα σιαμαία δίδυμα προκύπτουν από ένα κοινό ωάριο και επομένως έχουν την ίδια γενετική και χρωμοσωματική σύσταση. Παρουσιάζουμε ένα περιστατικό ομφαλοπαγών διδύμων που διαγνώστηκαν υπερηχογραφικά στις 20 εβδομάδες. Τα σιαμαία ήταν ενωμένα κοιλιακά, είχαν κοινό ήπαρ αλλά διαφορετικά στομάχια και ξεχωριστές ουροδόχους κύστες. Είχαν επίσης ξεχωριστές καρδιακές κοιλότητες με διαφορετική καρδιακή συγχρότητα. Η διάγνωση επιβεβαιώθηκε με MRI.

Αλληλογραφία:

Δ. Κασσανός

Ρίμνι 1, 12464 Χαϊδάρι,

Τηλ.: 210-5832244

e-mail:

deptobgyn@attikonhospital.gr

Κατατέθηκε 22.12.05

Έγινε δεκτή 2.1.06

Λέξεις-κλειδιά: δίδυμη κύηση, μονοχοριονικά δίδυμα, ομφαλοπαγή δίδυμα

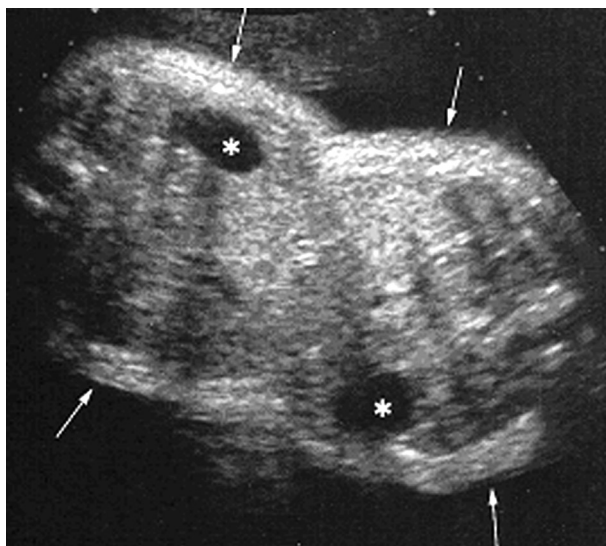
Παρουσίαση Περιστατικού

Μια 20χρονη πρωτότοκος προσήλθε για υπερηχογραφικό έλεγχο στο 2ο τρίμηνο της κύησης της με την υποψία σιαμαίων διδύμων. Η άρρωστη δεν είχε λάβει καμμία φαρμακευτική αγωγή ούτε είχε εκτεθεί σε κανένα πιθανό τερατογόνο παράγοντα, το ατομικό και οικογενειακό ιστορικό ήταν ελεύθερα.

Η έγκυος προσήλθε στο κέντρο μας από την επαρχία με ελλιπή παρακολούθηση της κύησής της, μας ανέφερε ότι είχε

υποβληθεί σε έλεγχο αυχενικής διαφάνειας κατά τον οποίο δεν είχε διαγνωσθεί η παρουσία σιαμαίας κήσεως.

Το υπερηχογράφημα κατέδειξε μία ζωντανή ομφαλοπαγή δίδυμη κήση με ήπιο πολυδράμνιο χωρίς εμβρυϊκή γαστρεντερική απόφραξη (Εικόνα 1). Και τα δύο δίδυμα ευρίσκοντο σε ισχιακή προβολή. Τα κεφάλια και οι σπονδυλικές στήλες εμφανίζονταν φυσιολογικά. Βρίσκονταν ενωμένα κοιλιακά αντικρίζοντας το ένα το άλλο και τα εξωτερικά γεννητικά όργανα ήταν θήλεα. Το ήπαρ ήταν κοινό αλλά παρουσίαζαν ξεχωριστά στομάχια και ξεχωριστές ουροδόχους κύστες. Οι καρδιακές κοιλότητες ήταν διαχωρισμένες, διαφορετικού μεγέθους και είχαν διαφορετικές καρδιακές συχνότητες. Τα ανώτερα μέλη ήταν φυσιολογικά ενώ τα κατώτερα ήταν δύο φυσιολογικά, και ένα υποπλαστικό (Εικόνα 2). Οι γονείς ζήτησαν διακοπή της κήσης. Δεν έγινε έλεγχος με 4D υπερηχογραφία γιατί δεν ήταν εφικτός και η διάγνωση είχε σαφώς τεθεί με το 2D υπερηχογράφημα. Έγινε έλεγχος των εμβρύων με MRI όπου ανευρέθηκε ότι η περιοχή της ένωσης ήταν κατά την κοιλιακή χώρα (Εικόνα 3). Ανευρέθησαν διαχωρισμένες καρδιακές κοιλότητες και κοινό ήπαρ (Εικόνα 4). Τρία κατώτερα άκρα, δυο φυσιολογικά και ένα υποπλαστικό. Ο



Εικόνα 1: Ομφαλοπαγής δίδυμη κήση χωρίς γαστρεντερική απόφραξη.

επισκοπικός έλεγχος μετά τη γέννηση των εμβρύων επιβεβαίωσε τα υπερηχογραφικά ευρήματα και τα ευρήματα MRI (Εικόνα 5).

Συζήτηση

Η πρώτη υπερηχογραφική διάγνωση σιαμαίων έχει αναφερθεί το 1977.⁶ Η πρωιμότερη διάγνωση ήταν δυνατή από την 13η εβδομάδα και επιτυχής διαχωρισμός με το ένα τουλάχιστον να επιβιώνει έγινε το 1900.

Μέχρι το 1950 η διάγνωση των σιαμαίων γινόταν στον τοκετό λόγω δυστοκίας.⁷ Το 1950 ο Gray και συν.³ περιέγραψε τα 4 σημεία που φαίνονται σε απλή ακτινογραφία και φανερώνουν την παρουσία ομφαλοπαγών:

- 1) και τα δύο κεφάλια στο ίδιο επίπεδο
- 2) δύο υπερεκτεταμένες σπονδυλικές στήλες
- 3) δύο κεφαλές και σπονδυλικές στήλες παθολογικά κοντά η μία στην άλλη
- 4) αδυναμία διαχωρισμού κατά τη διάρκεια ενεργών κινήσεων και κατά την εξωτερική προσπάθεια να διαχωριστούν τα δίδυμα.

Σήμερα η διάγνωση των διδύμων γίνεται προγεννητικά με το υπερηχογράφημα.⁸

Με την κατάδειξη των περιοχών της ανατομικής ένωσης Η διάγνωση πρέπει πάντοτε να είναι πιθανή όταν φαίνεται μία δίδυμη κήση που έχει έναν πλακούντα και μη ορατή δια-



Εικόνα 2: Κατώτερα άκρα υποπλαστικά και σε έντονη κλίση λόγω θέσεως.

χωριστική αμνιακή μεμβράνη. Ομοίως, η παρατήρηση δύο πλακούντων ή μίας αμνιακής μεμβράνης αποκλείει τη διάγνωση των σιαμαίων διδύμων. Επί απουσίας σαφών σημείων ένωσης έχουν προταθεί από τους Koontz και συν τα κάτωθι έμμεσα ευρήματα που περιλαμβάνουν⁹:

- 1) απουσία διαχωριστικής μεμβράνης
- 2) αδυναμία να διαχωριστούν τα εμβρυϊκά σώματα
- 3) διαπίστωση άλλων ανωμαλιών σε δίδυμη κύηση
- 4) μία μονήρη ομφαλική αρτηρία με περισσότερα από 3 αγγεία
- 5) και οι δύο εμβρυϊκές κεφαλές επιμένουσες στο ίδιο επίπεδο
- 6) λόρδωση της αυχενικής και της ανώτερης θωρακικής μοίρας της σπονδυλικής στήλης
- 7) καμία αλλαγή στις σχετικές θέσεις των εμβρύων παρά τις προσπάθειες και χειρισμούς για διαχωρισμό
- 8) Δισχιδή εμφάνιση του εμβρυϊκού πόλου κατά το πρώτο τρίμηνο.

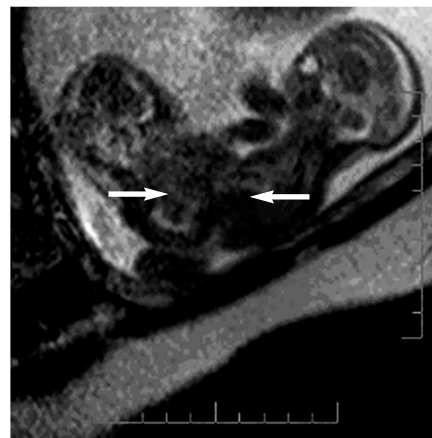
Η διάγνωση των σιαμαίων είναι συνήθως ξεκάθαρη αλλά υπάρχουν διάφορα διαγνωστικά προβλήματα που πρέπει να αποφευχθούν. Η επαφή του δέρματος στα σημεία ένωσης πρέπει να είναι σταθερή και σε συμμετρικές ζώνες του σώματος για να αποφευχθεί μία

ψευδώς θετική διάγνωση. Μία σχετικά μικρή περιοχή ενώσεως μπορεί να είναι εύκαμπτη και να επιτρέπει στα δίδυμα να στρέφονται μέχρι 180 έτσι ώστε μια βρεγματική ισχιακή προβολή να μην αποκλείει τη διάγνωση των σιαμαίων. Σε μία κεφαλική προβολή η καθήλωση της μίας κεφαλής στην πύελο μπορεί να αλλοιώσει την εμφανή συμμετρία παρεμποδίζοντας την διάγνωση.

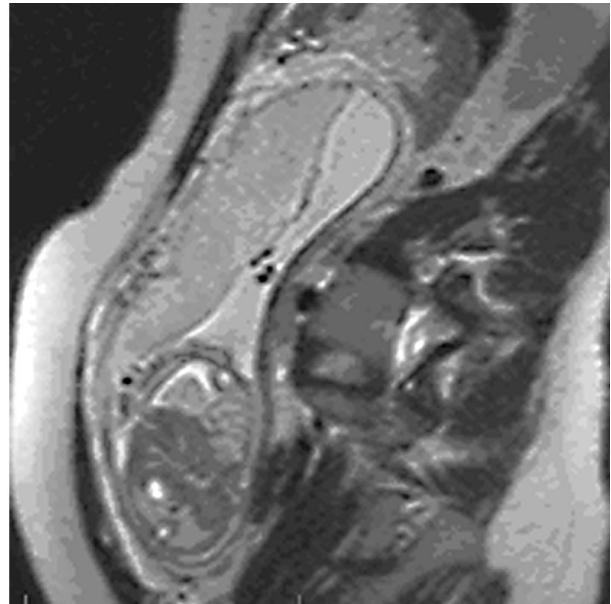
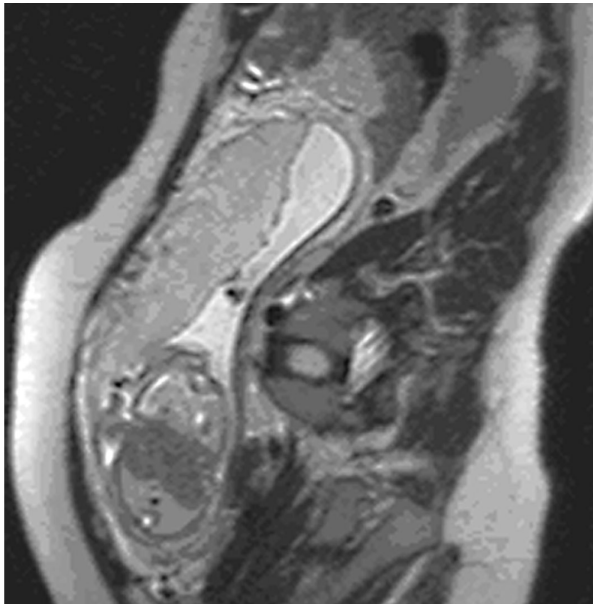
Με εκτεταμένες περιοχές ενώσεως τα δίδυμα μπορούν να εκληφθούν σαν μονήρης κύηση.¹⁰ Το υπερηχογράφημα επιτρέπει την πλήρη ανατομική εξέταση και την αναζήτηση συνόδων θανατηφόρων ανωμαλιών. Ένας λεπτομερής υπερηχογραφικός έλεγχος για να αποκλειστεί η πιθανότητα σιαμαίων απαιτείται σε όλες τις πολύδυμες κυήσεις.

Εμβρυολογία

Τα σιαμαία είναι πάντοτε μονοζυγωτικά δίδυμα. Πιστεύεται ότι η διαταραχή συμβαίνει αμέσως μετά το στάδιο της βλαστοκύστης. Σ αυτό το στάδιο της ανάπτυξης μεταξύ 13ης και 15ης ημέρας μετά τη γονιμοποίηση η εσωτερική στοιβάδα των κυττάρων της βλαστοκύστης χωρίζεται σε δύο ίσα μέρη που είναι ικανά να δημιουργήσουν το καθένα ένα φυσιολογικό άτομο. Στα σιαμαία πλήρης διαχωρισμός δεν συμβαίνει και τα μη διαχωρισμέ-



Εικόνα 3: MRI – τα έμβρυα είναι ενωμένα κοιλιακά με διαχωρισμένες καρδιακές κοιλότητες. Τα λευκά βέλη δείχνουν την ένωση στο ήπαρ και τα μαύρα βέλη τις δύο ξεχωριστές καρδιακές κοιλότητες.



Εικόνα 4: Παρατηρείται επίσης το κοινό ήπαρ.

να κατά τα άλλα φυσιολογικά δίδυμα παραμένουν ενωμένα καθ' όλη την ανάπτυξη.¹¹ Όταν ο αποτυχημένος διαχωρισμός συμβαίνει αργότερα προκύπτουν ετεροπαγή δίδυμα. Το ένα δίδυμο είναι ατελές και προσκολλημένο στο πιο φυσιολογικό έμβρυο. Εάν ο διαχωρισμός καθυστερήσει περισσότερο, τότε ένα νεογνό με μόνον μια διπλασιασμένη περιοχή σχηματίζεται.

Συνοδές ανωμαλίες

Τα σιαμαία στις περισσότερες περιπτώσεις παρουσιάζουν περισσότερες ανωμαλίες από τα ξεχωριστά μονοζυγωτικά δίδυμα. Οι ανωμαλίες που συμβαίνουν στα σιαμαία είναι πιο σοβαρές. Μερικές συνδέονται με την περιοχή της ένωσης, ενώ άλλες είναι απομεμακρυσμένες και δεν συνδέονται με τη διαδικασία διαχωρισμού.¹² Βλάβες του νευρικού σωλήνα, γναθοπροσωπικές σχιστίες, ατρησία του ορθού και διαφραγματοκήλη είναι οι πιο κοινές που δεν συνδέονται με την περιοχή της ένωσης.¹³ Συγγενείς καρδιοπάθειες ανευρίσκονται στο 75%. Σε 90% υπάρχει κάποιου βαθμού σύντηξη του περικαρδιακού σάκου. Η πιο συχνή ανωμαλία είναι μία καρδιά που παρουσιάζει δύο κοιλίες και ποικίλλοντα αριθμό κόλπων.¹⁴⁻¹⁹

Ελείμματα του μεσοκοιλιακού διαφράγματος

ευρίσκονται σε ασθενείς με άλλες καρδιακές ανωμαλίες.

Όσον αφορά την πρόγνωση, 39% από αυτά είναι θνησιγενή και 34% πεθαίνουν την 1η ημέρα της ζωής.²⁰ Η επιβίωση εξαρτάται από τον τύπο της ένωσης και την παρουσία συνοδών ανωμαλιών. Στα ομφαλοπαγή την πρόγνωση καθορίζει ο βαθμός της ένωσης των καρδιακών κοιλοτήτων.²¹ Όταν υπάρχει μία κοινή καρδιά οι πιθανότητες επιτυχούς χειρουργικού διαχωρισμού είναι μηδαμινές. Ο Hershlang και συν²² ταξινόμησαν τα καρδιολογικά ευρήματα σε τρεις κατηγορίες 1) με περικαρδιακή ένωση μόνον 2) με κολπικές ενώσεις 3) με κοιλιακές ενώσεις οι οποίες συνήθως συνοδεύονται με πολλαπλές καρδιολογικές βλάβες. Ο διαχωρισμός σιαμαίων με περικαρδιακή και κολπική ένωση είναι δυνατός ενώ τα σιαμαία που παρουσιάζουν ένωση στις κοιλίες δεν διαχωρίζονται.

Conjoined Omphalopagus Twins

Ch. Kallideri, K. Salabasis, D. Kassanos, N. Kelekis, E. Salamalekis

3rd Department of Obstetrics and Gynecology, University of Athens, "ATTIKON" Hospital



Εικόνα 5: Παρατηρούνται τα δύο ομφαλοπαγή έμβρυα.

Correspondence: D. Kassanos, 1 Rimini Street,
124 64 Chaidari, Athens-Greece
Tel.: 210-5832244
E-mail: deptobgyn@attikonhospital.gr

Summary

Conjoined twin pregnancy is a rare abnormality that occurs in 0.2/10,000 births of which 75% happens to female embryos. Thoracoomphalopagus are more common and their prognosis is poor. Conjoined twins derive from a common ovum and therefore they have the same genetic and chromosomal constitution. We present a case of omphalopagus conjoined twins diagnosed sonographically at 20 weeks. The twins were fused ventrally, they shared a common liver but they had different stomachs and urinary bladders. They also had separate hearts with different heart rates. The diagnosis was confirmed with MRI.

Key words: twin pregnancy, monochorionic twins, omphalopagus twins

Βιβλιογραφία

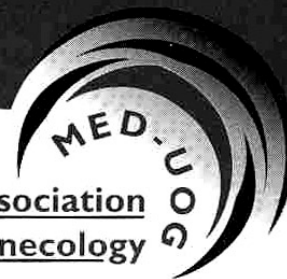
1. Edmonds LD, Layde PM: Conjoined twins in the Unit-

ed States; 1970-1977. *Teratology* 25(3):301,1982.

2. Rudolf AJ, Michaels JP, Nichols BL. Obstetric management of conjoined twins. *Birth Defects* 3(1):28,1967.
3. Moore KI, Persaud TCN. *The developing Human: Clinically Oriented Embryology*. Philadelphia, WB Saunders, 1998.
4. Ripman HA: Conjoined twins as an obstetric problem. *Guy's Hospital Rep* 107:173,1958.
5. Tan KL, Goon SM, Salmon Y. et al: Conjoined twins. *Acta Obstet Gynecol Scand* 50(4):833,1985.
6. Wilson RL, Shaub MS, Cetrulo CJ: The antepartum finding of conjoined twins. *JCU*,1977;5:35-37.
7. Plattner V, Heloury Y, Cohen JY, Nomballais MF et al.: Anatomical study of five prenately diagnosed sternopagus twins. *Surg Radiol Anat* 15:35 -9,1993
8. Gray CM, Nix HG, Wallas AJ: Thoracoomphalopagus twins :Prenatal diagnosis. *Radiology*,1950: 54:398.
9. Quiroz Vh, Sepulveda WH, Mercado M, et al.: Prenatal ultrasonographic diagnosis of thoracoomphalopagus conjoined twins. *J Prenatal Med*,1989: 17:297-303.
10. Koontz WL, Hebert WN, Seeds JW, et al.: Ultrasonography in the antepartum. diagnosis of conjoined twins: A report of two cases. *J Reprod Med*,1983; 28:627.
11. Finberg HJ: Ultrasound evaluation in multiple gestation. Chapter 8 in Callen PW: *Ultrasonography in obstetrics and gynecology*. W.B. Saunders Company Philadelphia, 1994;p121.
12. Hoyle RM: Surg separation of conjoined twins. *Surg Obstet Gynecol*;1990; 170:549.
13. Jaffe R, Porterfield C, Gound N: Conjoined twins, structural anomalies. *The fetus*, 1992; 2:7594-5..
14. Romero R, Pilu G, Jeantly P, et al.: Prenatal diagnosis of congenital anomalies. CT, Appleton & Lange, 1988;403-408,Norwalk.
15. Grutter F, Marguerat P, Maillard -Brignon C, et al.: Thoracoomphalopagus fetus. Ultrasonic diagnosis at 16 weeks. *Journal de Gynecologie,Obstetrique et Biologie de la Reproduction*, 1989; 18:355-9.
16. Kalchbrenner M, Weiner S, Templeton J, et al.: Prenatal ultrasound diagnosis of thoracoomphalopagus conjoined twins. *JCU*,1987; 15:59-63.
17. Rosa FW, Hernandez C, Carlo WA: Griefulvin teratology, including two thoraco-omphalopagus conjoined twins. *Lancet*,1987; 1(8525):171.
18. Seo JW, Shin SS, Chi JG: Cardiovascular system in conjoined twins: An analysis of 14 Korean cases. *Teratology*,1985; 32:151-61.

19. Respondek Liberska M. Specific and nonspecific fetal cardiac problems. *Pol Mercurius Lek*, 2004; 16 (95):415-9. Polish.
20. Egan JF, Borgida AF. Multiple gestations: the importance of ultrasound. *Obstet Gynecol Clin North Am.*, 2004; 31(1):141-58.
21. Jirasek JE, Calda P, Krofta L et al. Classification of twins and their ultrasonographic diagnosis. *Ceska Gynecol*, 2004; 69(19):27-32.
22. Hershtal A, Vinograd I, Nissan S, et al.: Cardiac assessment by first pass angiography in conjoined thoraco-omphalopagus twins. *Eur J Nucl Med*, 1985; 10:84-5.

Mediterranean Association
for Ultrasound in Obstetrics and Gynecology

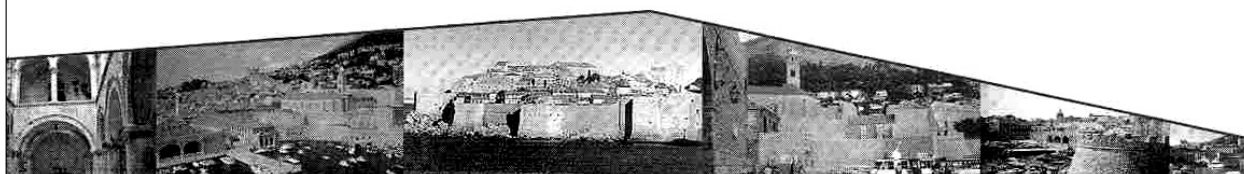


3rd Congress on Ultrasound in Obstetrics and Gynecology of the Mediterranean Area

17-19 June, 2006

Inter-University Center Dubrovnik
Don Frana Bulica 4, Dubrovnik, Croatia

Under the high auspices of Mr. Stjepan Mesic,
President of Republic of Croatia



ΠΑΡΟΡΑΜΑΤΑ

Εκ παραδρομής στο τεύχος 3 Ιούλιος - Σεπτέμβριος 2005 στην περίληψη της εργασίας:
"Η εφαρμογή του φαινομένου Doppler στην παρακολούθηση της εγκυμοσύνης" των συγγραφέων "Νικήτας Μαντάς, Σταύρος Σηφάκης, Ουρανία Κούκουρα, Ευγένιος Κουμαντάκης".
Η φράση "Η παρουσία μιας πολύχωρης κυστικής βλάβης στην πύελο, που" προερχόταν από άλλη εργασία και από λάθος του τυπογραφείου εμφανίστηκε στην αρχή της περίληψης.