

Catedra de anatomie umană a I.M.F. (cond. prof. T. Maros, doctor-docent, membru corespondent al Academiei de științe medicale) și Clinica de obstetrică-ginecologie (cond.: prof. Octav Rusu, doctor în medicină) din Tirgu Mureș

## THORACOPAGUS DISYMMETROS TETRABRACHIUS SYNCORDUS\*

dr. E. Poenaru, dr. V. Nandriș, dr. C. Bogu

Într-o lucrare anterioară am prezentat un caz de thoracopagus născut în clinica noastră, cu care ocazie am discutat problemele de diagnostic diferențial și atitudinea obstetricală în vederea rezolvării unor astfel de cazuri. În lucrarea de față insistăm în mod deosebit asupra aspectului anatomo-patologic și embriologic al acestei malformații congenitale duble, relativ frecvente.

Nou-născuții de sex feminin, ogal dezvoltăți sînt alipiți cu fața anterioară a trunchiului începînd de la ombilic și pînă la nivelul manubriului sternal. Sub ombilical peretele abdominal este aplazic, de aspect membranos. Ombilicul este unic, de asemenea și cordonul ombilical în 1/3 fetală, despărțindu-se în două cordoane separate pe măsură ce se apropie de placentă. Acestea se prezintă sub forma a două insule de țesut placentar cu dimensiunile de 10—12 cm fiecare, cuprinse în membrane comune. Între cele două placentе se observă cîteva vase care asigură comunicarea între ele. Pe fața amniotică se observă un sept membranos incomplet. Cordoanele prezintă o inserție marginală, fiind prevăzute fiecare cu cîte două artere și o venă ombilicală.

*Aparatul circulator:* venele cave inferioare, după ce primesc venele renale, își schimbă direcția cotînd ventral (se îndepărtează de coloană), pătrund în țesutul hepatic unde primesc venele suprahepatice, apoi se îndreaptă cranial, de data aceasta paralel, pentru a se vărsa în sinusul venos al atrului.

Inima este plasată pe linia de sudură a celor doi feți, fiind orientată în planul sagital comun al acestora. Atriuul este comun, prezentînd patru auricule înegale dezvoltate; în interior se observă un pinten septal care ar fi tîns la separarea celor două corduri.

La fătul „A” (dreapta) se remarcă venele pulmonare, vena cavă inferioară, lipsa venei cave superioare, înlocuită prin sistemul venos aزیgos (hemiazigos accessoria bine dezvoltată) (fig. 1).

Fătul „B” (stînga) prezintă vena cavă inferioară, vena cavă superioară (la vărsarea acestora sînt despărțite de un sept falciform care proemină în lumenul atrului) și vene pulmonare. În atriu distingem două orificii atrioventriculare; valvulele se prezintă ca o membrană fustonată, fapt ce împiedică aprecierea numărului cuspidilor. Ventricolul se prezintă ca o cavitate mare, comună, separată printr-un sept musculos incomplet (acesta corespunde septului intercardiac); la rîndul lor, cele două cavități sînt subîmpărțite prin septuri incomplete, în ventricolele propriu-zise. Din ventricoli pleacă două aorte ce descriu fiecare cîte o crosă la dreapta, respectiv la stînga, din partea convexă a cărora se desprind cele trei trunchiuri arteriale cunoscute. Pe partea concavă, unde aorta ascendentă se continuă cu crosa, din trunchiul aortic se desprinde artera pulmonară (fig. 2).

\* Lucrare comunicată la ședința Filialei U.S.S.M. Tirgu Mureș, Secția obstetrică-ginecologică, din 27 XI 1968.

**Aparatul respirator:** căile respiratorii și plămîni sînt dezvoltate corespunzător stării de nou-născut, nu prezintă vicii de dezvoltare, plămîni nu sînt acrați. Cavitățile pleurale comunică.

**Aparatul digestiv:** pînă la ansa ombilicală intestinul are o conformație normală (esofag, stomac, duoden, pancreas și căi biliare). La nivelul ansei ombilicale cele două tuburi digestive se contopesc într-o formație ventriculară dilatată, cu aspectul unui chist, plină cu meconiu (pe fig. nr. 3, zona înconjurată cu o linie punctată este reprezentată pe clișeu alăturat.) De la această formație în direcție caudală cele două tuburi digestive se despart din nou, continuîndu-se cu anse de aspect hipoplazic care au un lumen foarte redus, pe alocuri cu mici grunji de meconiu. Se recunoaște cecul și apendicele vermiform; segmentele intestinului gros nu pot fi identificate după dimensiuni (diametrul fiind asemănător cu cel al intestinului subțire) și nici după situație, lipsind coalescența mezourilor. Canalul ano-rectal este permeabil. În spațiul dintre cele două stomacuri se găsește un ficat mare (unic) compus din doi lobi în formă de potcoavă. Polul vascular (suprahepatic) al celor două organe s-a sudat, de pe această zonă se desprind doi lobi, de fapt cele două organe sudate, avînd căi biliare (hepatic, cistic, coledoc, vezică biliară) independente. Planul potcoavei hepatice corespunde planului frontal de simetrie al celor doi feți (fig. 4)

**Splina:** este un organ independent, normal situat și conformat.

**Rinichii:** în număr de patru. Organele „în imagine de oglindă” sînt normal conformate, respectiv polichistice. Mai precis rinichiul drept al fătului „A” și rinichiul stîng al fătului „B” sînt normali, prezentînd lobulația caracteristică, situația, poziția și raporturile obișnuite. Ureterele respective sînt normoplazice, permeabile. Rinichiul stîng al fătului „A” și rinichiul drept al fătului „B” sînt polichistici. Ureterele corespunzătoare sînt atrezice, lipsite de lumen.

**Suprarenalele:** de partea rinichilor sănătoși sînt normal dezvoltate, cele de partea opusă nu s-au dezvoltat, se observă granule de țesut suprarenal (de mărimea unui bob de grîu) dispersate în spațiul dintre diafragm și rinichii polichistici.

**Vezica urinară:** genitalele interne și externe sînt normale

#### Discuții

În legătură cu viciile grave ale sistemului circulator, precizăm că în majoritatea cazurilor de thoracopagus avem o simfizare mai mult sau mai puțin întinsă a cordului. Cazurile în care simfizarea interesează și cavitățile celor două corduri, acestea fiind comune nu sînt viabile (*Schwalbe*). În cazul nostru simfizarea este mai pronunțată la nivelul atriliilor. Venele ombilicale sînt de obicei separate, dar ombilicul este de regulă unul singur (cazul nostru). Venele cave se comportă normal pînă la nivelul rinichilor, cînd își schimbă traectul. Această porțiune de cavă este în directă dependență în cursul dezvoltării sale de dezvoltarea ficatului. Ectopia și anomalia de dezvoltare a ficatului aduce după sine și modificarea descrisă de traseu. Lipsa venei cave superioare e un viciu de dezvoltare ce apare și în alte asocieri. Artera pulmonară pleacă din aortă, ori de cîte ori septul spiralat interarterial nu a putut să se dezvolte. Aceasta este o anomalie frecventă.

Aparatul respirator nu este atins în cazurile de thoracopagus (ca de altfel intestinul cefalic din care se dezvoltă)

În cazurile de thoracopagus (denumire improprie, deoarece avem întotdeauna și o alipire a peretelui abdominal supraombilical) tubul digestiv este îndemnat de cele două părți, pînă la porțiunile provenite din ansa ombilicală. Aici, subduodenal, se produce întotdeauna o alipire mai mult sau mai puțin întinsă, pentru că în zona corespunzătoare părții ascendente a ansei ombilicale să asistăm din nou la o despărțire a celor 2 tuburi. În cazul nostru porțiunea chistică comună este probabil un vestigiu al veziculei ombilicale care a fost comună pentru cei doi feți (fig. 4 a și b).

F. POENARU ȘI COLAB.: THORACOPAGUS DISYMMETROS TETRABRACHIUS  
SYNCORDUS



Fig. nr. 1

E. POENARU ȘI COLAB.: THORACOPAGUS DISYMMETROS TETRABRACHIIS  
SYNCORDUS

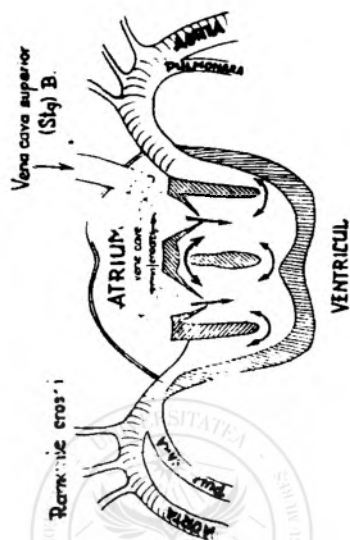


Fig. nr. 2

E. POENARU ȘI COLAB.: THORACOPAGUS DISYMETROS TETRABRACHIUS  
SYNCORDUS

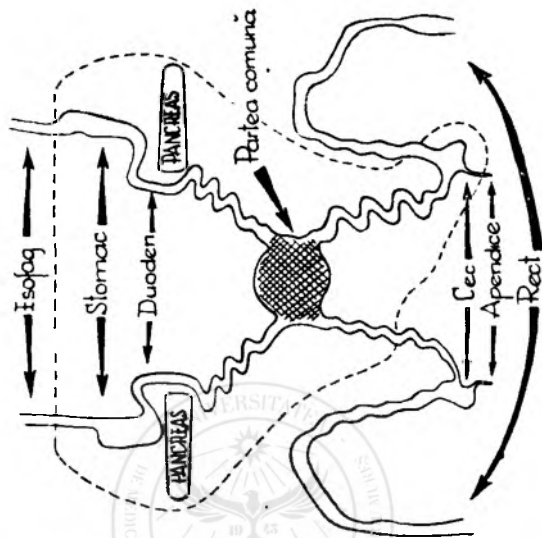
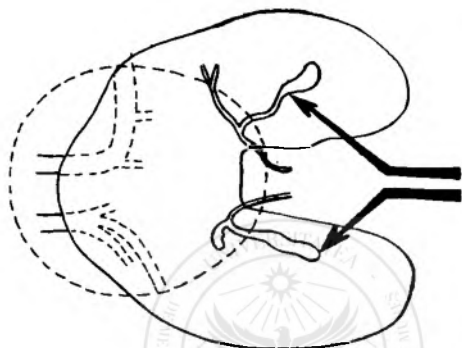


Fig. nr. 3



E. POENARU ȘI COLAB.: THORACOPAGUS DISYMMETROS TETRABRACHIUS  
SYNCORDUS



**Veziculă biliară**



Fig. nr. 4

Ficatul în cazurile de thoracopagus este de obicei sudat într-un organ unic în formă de potcoavă, însă putem distinge în ramurile acesteia cele două organe. Adesea sudura este reprezentată printr-o punte subțire de țesut hepatic. În cazul nostru sudura este puternică, interesând polul vascular suprahepatic (fig. 3).

Apariția simetrică a rinichilor polichistici nu am putut-o interpreta satisfăcător. Cert este că, coloanele vertebrale ale celor 2 feți sînt scoliotice cu concavitatea orientată spre rinichii afectați. Eventual jena mecanică să fi deplasat (?) coloniile de țesut metanefrogen, fapt care a împiedicat ambușarea fiziologică a nefronilor la mugurii proveniți din ureter, sau cauza care a produs devierea coloanei a deranjat și dezvoltarea rinichiului și a suprarenalei de aceeași parte.

*Sosit la redacție: 7 martie 1969.*

#### *Bibliografie*

1. ANGHELESCU V.: Elemente de embriologie, Ed. Med. București, 1963; 2. FORERO CABALLERO H.: *Pediatrics* (Bogota), (1966), 8, 1—2; 3. KIESEWETTER W. B.: *Surgery* (1966), 59, 5, 860; 4. MÖRIKE K. D.: Eine Duplicitas superior (Dicoephalus tetrabrachius bispinalis dispus) mit besonderem Herzbefund; 5. PĂPILIAN V., PREDĂ V.: *Embriologie*, Ed. H. Welther, Sibiu, 1946; 6. SCHWALBE E.: *Die Morphologie der Missbildungen des Menschen und der Tiere. II. Teil, Die Doppelbildungen*, Gustav Fischer Verlag, Jena 1907; 7. TÖRÖ I.: *Az ember normális és patológiás fejlődése*. Akadémiai Kiadó, Budapest, 1964; 8. VIEIRA C., WASHINGTON VIEIRA C.: *Ginec. Obstet* (Rio de J.) (1966), 119, 4, 266.