

NHỮNG TỔN THƯƠNG GIẢI PHẪU BỆNH Ở CÁC CẶP SINH ĐÔI DÍNH LIỀN TẠI VIỆT NAM VÀ TUNISIA

KITOVA TANYA TODOROVA – Khoa Giải phẫu, Tế bào học và Thai nhi, Đại học Y Plovdiv, Bulgaria
LÊ QUANG VINH – Bệnh viện Phụ Sản Trung ương
BORISLAV DIMITROVE KITOV – Khoa phẫu thuật thần kinh, Đại học Y Plovdiv, Bulgaria
LƯU THỊ HỒNG – Đại học Y Hà Nội

TÓM TẮT

Những cặp sinh đôi dính liền bị dính liền với nhau một phần và thường có những cơ quan chung, và luôn có cùng một giới tính. Nguyên nhân dẫn đến các cặp sinh đôi dính liền vẫn chưa được hiểu rõ, trong khi đó khả năng sống sót của chúng là rất thấp. Chúng tôi tiến hành tìm hiểu các tổn thương giải phẫu bệnh ở 3 cặp sinh đôi dính liền: cặp sinh đôi dính ngực (TOP), cặp sinh đôi dính liền ở mặt bên thân (DCP), cặp sinh đôi dính liền ở ngực-bụng (TAP).

Từ khóa: sinh đôi dính liền, giải phẫu bệnh, khuyết tật.

SUMMARY

Pathological findings among conjoined twins in Vietnam and Tunisia

The conjoined twins stuck together and often share some organs, and are almost always the same sex. The cause of the conjoined twins still poorly understood, while the probability of their survival is very low. We proceed to study the pathological lesions in three conjoined twin pairs: Thoraco-omphalopagus (TOP), Dicephalic parapagus (DCP), Thoraco-abdominopagus (TAP).

Keywords: conjoined twins, pathology, defects.

ĐẶT VẤN ĐỀ

Trên thế giới có 30 trường hợp sinh đôi dính liền (conjoined twins) còn sống sau khi sinh được biết đến. Những cặp sinh đôi dính liền bị dính với nhau một phần và thường có những cơ quan chung. Với tỉ lệ 0,2:10000 trường hợp mang thai, chúng ta có thể nói về tỉ lệ 0,005:10 000 cặp dính liền được sinh ra. Theo Lưu Thị Hồng dị tật trong song thai dính nhau gặp 0,002/10 000 trường hợp có thai được phát hiện qua siêu âm [1].

Những nguyên nhân xuất hiện của các cặp sinh đôi dính liền vẫn chưa được hiểu rõ, trong khi đó khả năng sống sót của chúng là rất thấp – chỉ 18% [14]. Theo Tippi [18] khoảng 28% số cặp sinh đôi dính liền chết trong tử cung, trong khi 54% chết ngay sau khi sinh.

Có hai giả thuyết giải thích về sinh đôi dính liền. Giả thuyết thứ nhất là *fission theory*, theo đó sự phân đôi bị gián đoạn và những cá thể đã định hình – bị dính lại với nhau – phát triển riêng rẽ [15].

Giả thuyết thứ hai là *giả thuyết của Spencer* về sự nhân bản của cấu trúc trục thông quan sự hợp nhất thứ cấp, sau khi hai đĩa phôi (embryonic disc) phân đôi hoàn toàn – đối xứng quang học [17].

Những cặp sinh đôi dính liền luôn luôn có cùng

một giới tính, vì chúng được quy định gen. Chúng được phát triển từ cùng một tế bào trứng đã thụ tinh, chúng có một nhau thai và một khoang ối (amniotic cavity) chung. Chúng có chung túi ối và chung nhau thai (monoamniotic-mono chorionic). Chúng xuất hiện như là kết quả của sự phân đôi không hoàn toàn của đĩa phôi vào ngày thứ 14 sau sự thụ tinh. Thường gặp hơn là các bé gái: khoảng 70-95% [5] số cặp sinh đôi dính liền có giới tính nữ. Nguyên nhân thường gặp của các bé gái vẫn chưa được giải thích, mặc dù khoa học có sự phát triển, nhưng chưa tìm ra câu trả lời cho vấn đề này.

Những cặp sinh đôi dính ngực (*Thoracopagus Conjoined Twins*) chiếm khoảng 40% tổng số cặp sinh đôi dính liền, có sự dính liền ở vùng ngực, có chung các cơ quan ở khoang ngực và vì thế tách biệt chúng sau khi sinh ở hầu hết các trường hợp là không thể.

Dạng dính liền thường gặp khác là dính vùng rốn (*Omphalopagus Twins*), khi cặp đôi dính với nhau từ xương ức đến vùng rốn. Khoảng 33% tổng số các trường hợp sinh đôi dính liền được xếp vào *Omphalopagus*. Sinh đôi dính liền *Thoraco-omphalopagus* (TOP) là trường hợp đầu tiên trong 3 trường hợp được chúng tôi tiến hành nghiên cứu.

Trường hợp thứ hai là *Dicephalic parapagus* (DCP). Tần số của sinh đôi *Dicephalic parapagus* theo Gilbert-Barness 2003 [6] là 1:14000 ở châu Phi và 1:6500 [7] ở châu Á. Cặp sinh đôi dính liền ở dạng này bị dính với nhau ở mặt bên thân. *Dicephalic parapagus* là trường hợp thứ hai trong nghiên cứu này.

Trường hợp thứ ba là *Thoraco-abdominopagus* (TAP). Phần dính liền ở vùng ngực nằm phía trước, còn phần dính liền ở vùng bụng nằm ở mặt bên. Nó là dạng kết hợp của *Thoracopagus* và *Parapagus*. Nghiên cứu các cặp sinh đôi dính liền có ý nghĩa trong tìm hiểu quá trình phát triển của phôi, trong chiến lược giải phẫu phân tách chúng, cũng như trong việc hoàn thiện kiến thức về các dạng dính đôi khác nhau.

TRƯỜNG HỢP BỆNH

1. Trường hợp 1: Ở Hà Nội, Việt Nam, số mổ tử thi: 02/13.

Bào thai thu được từ sảy thai tự nhiên, là mẫu xác ướp của Bệnh viện Phụ sản Trung ương. Được bảo quản trong dung dịch formalin 40% trong thời gian 10 năm. Giới tính thai nhi: Nữ; trọng lượng thai khi sinh: 0,800 kg; tuổi thai: 26 tuần. Khám nghiệm bằng mắt thường: 2 đầu, 1 cổ, dính nhau ở phần thân, ở phần

trước ngực, có 2 đôi chi trên – vẹo ngón út, có 2 đôi chi dưới, dị tật thành bụng – thoát vị rốn.

Khám nghiệm tử thi:

Bảng 1: Kết quả mổ tử thi song thai dính liền ngực (Thoraco-omphalopagus)

Các chỉ số sinh trắc học F1: Chiều dài bào thai: không có khả năng đo Chiều dài cơ thể: không có khả năng đo Chu vi đầu = 24cm, chiều dài chân = 5cm, chiều dài mí mắt = 1,3 cm, khoảng cách giữa 2 mắt = 2,1 cm => tăng khoảng cách giữa 2 mắt (hypertelorism)	Các chỉ số sinh trắc học F2: Chiều dài bào thai: không có khả năng đo Chiều dài cơ thể: không có khả năng đo Chu vi đầu = 29cm, chiều dài chân = 5cm, chiều dài mí mắt =1,5 cm, khoảng cách giữa 2 mắt = 1,8 cm=> tăng khoảng cách giữa 2 mắt (hypertelorism)
Đầu và mặt Biến dạng và tai thấp Nhân trung dài Miệng nhỏ (microstomia) Miệng mở Cằm nhỏ ngắn (microretrognatia) Thóp trước rộng	Đầu và mặt Đầu rách, biến dạng, không có não Nhân trung dài Miệng nhỏ (microstomia) Miệng mở Cằm nhỏ ngắn (microretrognatia)
Cổ - chung cho cả 2 đầu – to và ngắn 1 tim - 7,4g (5,0g)	
Dị tật tim mạch – 2 tâm nhĩ, 2 tai tâm nhĩ, 2 tâm thất, giảm sản tâm thất, 1 van nhĩ thất duy nhất – dạng van 2 lá, dị tật truyền động tim (bundle branch defect), thân động mạch (truncus arteriosus) 2 cung động mạch chủ 2 động mạch chủ ngực	
2 phổi – giảm sản -2,7 g (18,5g)	2 phổi – giảm sản -1,8g
1 thực quản – thực quản phân đôi tại phần cổ (bifurcatio esophagialis) 1 cơ hoành – lành lặn	
Thành bụng -Omphalocele 1 dạ dày 1 màng treo ruột chung 1 ruột thừa	
Động mạch chủ bụng Lách Gan to - 25,7g (26,5) Ruột sigma Trực tràng 2 tuyến thượng thận -1,4g (1,4) 2 thận – có nang nhỏ -3,5g (3,8g) Bàng quang	Động mạch chủ bụng Lách Gan nhỏ- 1,52g Ruột sigma Trực tràng 2 tuyến thượng thận -1,5g 2 thận- có nang nhỏ -1,8g Bàng quang
Cơ quan sinh dục nữ trong 2 buồng trứng, 2 vòi trứng, 1 tử cung	Cơ quan sinh dục nữ trong 2 buồng trứng, 2 vòi trứng, 1 tử cung
2 bán cầu đại não 2 bán cầu tiểu não	Không có não do rách hộp sọ và dính hộp sọ
2 động mạch rốn	1 động mạch rốn duy nhất



Hình 1: Hình ảnh X.quang của sinh đôi dính liền ngực

X-quang cho thấy 2 tủy sống, 2 cột sống riêng

biệt, ưỡn cột sống cổ-ngực-hông 2 bên, vẹo cột sống 2 bên, có 1 lồng ngực chung (1 bộ xương sườn với 2 xương đòn, 1 xương ức), thân tách đôi ở vùng hông, có 2 khung chậu.

* Kết luận: Sinh đôi dính liền ngực (Thoraco-omphalopagus-TOP).

2. Trường hợp 2: Ở Hà Nội, Việt Nam. Số mổ tử thi: 03/13.

Bào thai thu được từ sảy thai tự phát, là mẫu xác ướp của Bệnh viện phụ sản trung ương. Được bảo quản trong dung dịch formalin 40% trong thời gian 10 năm.

Thai lưu, giới tính thai: Nữ; trọng lượng khi sinh: 0,750 kg, tuổi thai: 23- 26 tuần.

Khám nghiệm bằng mắt thường: thai nhi có 2 đầu – đầu bên trái nằm thẳng hơn so với cột sống, pterygium colli, dính thân, dính cạnh bên ngực, có 1 đôi chi trên – vẹo ngón út, có 1 đôi chi dưới, có 4

núm vú - 2 quầng vú nhỏ và 2 quầng vú lớn.

Khám nghiệm tử thi:

Bảng 2: Kết quả khám nghiệm tử thi: cặp sinh đôi dính liền ở mặt bên thân (Dicephalus, parapagus)

<p>Đầu và mặt Biến dạng, tai thường lông mày định hình tốt Nhân trung dài Mũi hếch Miệng mở Cằm nhỏ ngắn (microretrognatia)</p>	<p>Đầu và mặt Biến dạng, tai thường lông mày định hình tốt Nhân trung dài Mũi hếch Miệng mở Cằm nhỏ ngắn (microretrognatia)</p>
<p>Các chỉ số sinh trắc học Đầu bên phải: Chu vi đầu = 19cm, chiều dài chân = 3,8cm, chiều dài mí mắt = 1,4 cm, khoảng cách giữa 2 mắt = 1,3 cm. => giảm khoảng cách giữa 2 mắt (hypotelorism)</p>	<p>Các chỉ số sinh trắc học Đầu bên trái: Chu vi đầu = 20cm, chiều dài mí mắt = 1,3 cm, khoảng cách giữa 2 mắt = 1,0cm => giảm khoảng cách giữa 2 mắt (hypotelorism)</p>
<p>Các chỉ số sinh trắc học Chiều dài bào thai: không có khả năng đo Chiều dài cơ thể: không có khả năng đo Cổ - chung cho cả 2 đầu - to và ngắn 1 tim - = 6,1g (3,5-5,5g)</p>	
<p>Dị tật tim mạch- tim bên phải, đảo vị trí (isomerism): Dị tật kết nối tĩnh mạch phổi (Supracardiac venous return), đảo vị trí tâm thất, đảo vị trí các mạch máu lớn vào tim, Cung động mạch chủ - thay đổi các mạch Động mạch chủ ngực - 1 động mạch duy nhất, đảo vị trí</p>	
<p>Phổi phải Giảm sản 7,4g đảo vị trí, lạc vị trí</p>	<p>Phổi trái Giảm sản 8,4 g (14,7-18,5g)</p>
<p>Dị tật cách ly phổi - khối tròn liên quan đến cơ hoành và dưới màng phổi Dị dạng phổi dạng nang tuyến</p>	
Thực quản	Thực quản
<p>Động mạch chủ ngực - 1 động mạch, đảo vị trí 1 cơ hoành - lành lặn</p>	
<p>Dạ dày phải, đảo vị trí Tụy</p>	<p>Dạ dày trái Tụy</p>
<p>1 động mạch chủ bụng, đảo vị trí 1 gan = ở giữa - 34,42g (22,5-26,5g) 1 lách ở bên trái - 0,75g (1,2- 1,8g) 1 ruột thừa ở bên trái 1 ruột non Đại tràng, sigma - bên trái dưới gan 2 tuyến thượng thận = 2,3 g. (1,15-1,4g) 2 thận- nhỏ = 2,9g (2,5-3,8g) 1 bàng quang</p>	
<p>Cơ quan sinh dục nữ trong: 2 buồng trứng, 2 vòi trứng, 1 tử cung</p>	
<p>Đầu bên phải Dị dạng Dandy Walker Trọng lượng não - 44,8 trừ tiểu não; (68-95g với tiểu não)</p>	<p>Đầu bên trái Dị dạng Dandy Walker</p>
<p>2 động mạch rốn</p>	



Hình 2: Hình ảnh X-quang của sinh đôi dính liền ở mặt bên thân

X-Quang: Có 2 tủy sống, 2 cột sống riêng biệt, có 1 xương chậu chung, 1 xương cùng, 1 lồng ngực với

1 bộ xương sườn với 2 xương đòn, 1 xương ức, 1 khung chậu chung.

* Kết luận: Sinh đôi dính liền ở mặt bên thân (Dicephalus parapagus-DCP).

3. Trường hợp 3: ở Tunisia

Bà mẹ 32 tuổi lần đầu mang thai. Không có dữ liệu về cận huyết thống, nhóm máu O. Kết quả siêu âm xác định được hội chứng dị dạng và được đình chỉ thai nghén theo chỉ định y khoa. Khám nghiệm tử thi được thực hiện sau sự đồng ý bằng văn bản hợp pháp của bố mẹ.

Thai lưu, giới tính thai: Nữ; tuổi thai: 15 tuần.

Khám nghiệm bằng mắt thường: Thai nhi có 2 đầu, 2 cổ, dính thân, dính trước ngực, có 2 đôi chi trên - vẹo ngón út, có 1 đôi chi dưới, 2 tủy sống, 2 cột sống riêng biệt. 1 lồng ngực với 1 bộ xương

sườn, với 2 xương đòn, 1 xương ức, dính cạnh bụng, 1 khung chậu.

Bảng 3: Kết quả khám nghiệm tử thi: cặp sinh đôi dính liền ở ngực và bụng (Thoraco-abdominopagus)

Đầu và mặt Biến dạng, tai thấp lông mày định hình tốt Nhãn trung dài Mũi hếch Cằm nhỏ ngắn (microretrognatia)	Đầu và mặt Biến dạng, tai thấp lông mày định hình tốt Nhãn trung dài Mũi hếch Cằm nhỏ ngắn (microretrognatia)
Các chỉ số sinh trắc học Đầu bên phải Chu vi đầu = 9cm, chiều dài mí mắt = 0,9 cm, khoảng cách giữa 2 mắt = 1,1 cm => tăng khoảng cách giữa 2 mắt (hypertelorism)	Các chỉ số sinh trắc học Đầu bên trái Chu vi đầu = 8,5 cm, chiều dài mí mắt = 0,8 cm, khoảng cách giữa 2 mắt = 1,0 cm => tăng khoảng cách giữa 2 mắt (hypertelorism)
Các chỉ số sinh trắc học Chiều dài bào thai = 13,0; Chiều dài cơ thể 9,0; chiều dài chân = 1,8cm	Các chỉ số sinh trắc học Chiều dài bào thai = 12,0; Chiều dài cơ thể 8,5; chiều dài chân = 8,5cm
Cổ - to và ngắn	Cổ - to và ngắn
1 tim = 0,2g (0,5g) Không dị tật Có sự liên kết giữa các mạch máu giữa 2 tim, giữa tĩnh mạch chủ trên của 1 tim với tĩnh mạch chủ trên phải và tĩnh mạch phổi của tim kia Động mạch chủ ngực - 1 động mạch duy nhất	1 tim = 0,3g Dị dạng tim mạch - tim bên phải, đảo vị trí Dị tật kết nối tĩnh mạch phổi (Supracardiac venous return), Hội chứng D'Ivemark Tứ chứng Fallot Động mạch chủ ngực - 1 động mạch duy nhất, đảo vị trí Đảo vị trí của động mạch chủ ngực và tĩnh mạch azygos
Màng tim - chung	
Phổi phải Giảm sản - 2,1g Thực quản	Phổi trái Giảm sản - 1,2 g (2,0g); đảo vị trí Thực quản
Động mạch chủ ngực - 1 động mạch 1 cơ hoành - lành lặn	
Dạ dày phải	Dạ dày trái đảo vị trí
1 động mạch chủ - duy nhất 1 gan nằm giữa - 5,7g (3,0 g) 1 lách 1 ruột thừa bên trái 1 ruột non - màng bụng chung Không hậu môn 2 tuyến thượng thận	
2 thận - nhỏ = 0,5g (0,35g) 1 Bàng quang	2 thận - nhỏ = 0,4g 1 Bàng quang
Cơ quan sinh dục trong nam: 2 tinh hoàn	Cơ quan sinh dục trong nam: 2 tinh hoàn
Cơ quan sinh dục ngoài nam: chung	
Đầu bên phải Dị dạng Dandy Walker Trọng lượng não - 9,4g Thoái hóa corpus callosum, fornix, pellucid septum, commissura ant. Não úng thủy	Đầu bên trái Dị dạng Dandy Walker Trọng lượng não - 9,4g Thoái hóa corpus callosum, fornix, pellucid septum, commissura ant. Não úng thủy
1 dây rốn	



Hình 3: Hình ảnh X-quang của cặp sinh đôi dính liền ở ngực và bụng (Thoraco-abdominopagus)

* Kết luận: Sinh đôi dính liền ngực-bụng (*Thoraco-abdominopagus- TAP*).

BÀN LUẬN

Nghiên cứu này ghi nhận được 3 dạng sinh đôi dính liền: *Thoraco-omphalopagus*, *Dicephalus parapagus*, và *Thoraco-abdominopagus*. *Thoraco-omphalopagus* chiếm tỉ lệ 28,4%, *Dicephalus parapagus* 11-13%, còn *Thoraco-abdominopagus* 25-30% [2]. Và, ba trường hợp này là những dạng hiếm của sinh đôi dính liền, từ những khu vực khác nhau trên thế giới. Hai trường hợp đầu tiên ở Hà Nội, còn trường hợp thứ 3 ở Tunisia.

Hơn nữa, cả 3 trường hợp đều có hai đầu, như vậy chúng là những bào thai có sọ đôi, cũng như cả 3 đều có dị dạng vùng mặt. Những trường hợp này khẳng định kết quả, đưa ra bởi Mc Girr W., rằng dạng "hai đầu" xuất hiện trên 75% quái thai, khác với dạng "hai cổ" [12].

Thoraco-omphalopagus (TOP) là dạng có 4 chi trên và 4 chi dưới, *Thoraco-abdominopagus(TAP)* là dạng có 4 chi trên và 2 chi dưới, *Dicephalus parapagus(DCP)* là dạng có 2 chi trên và 2 chi dưới. Còn có các dạng khác về số lượng chi trên, chi dưới và cột sống kép. Ở ngày thứ 26-28 của sự phát triển phôi, các chi trên của bào thai xuất hiện, còn ở ngày thứ 28-30 là các chi dưới. Sự xuất hiện của chúng là kết quả của sự tương tác của các gen đặc hiệu như HOX, pitxl, transcriptions factors TBX5, TBX4, các gen ở ngoại bì và trung bì [13]. Tuy nhiên, cần có những nghiên cứu thêm về tác động đặc hiệu của các gen này, những gen mà tham gia vào sự biểu hiện, sự phân hóa về hình dạng và sự bố trí của các chi trên những cặp sinh đôi dính liền.

Hai trong số các bào thai trên có giới tính nữ. TAP có giới tính nam. TOP và TAP có gấp đôi số lượng cơ quan sinh dục ngoài và trong, trong khi DCP có cơ quan sinh dục ngoài và trong chỉ ở dạng đơn. Nghiên cứu này là lời khẳng định, được tìm ra bởi Marianne V., rằng giới tính nữ hay gấp hơn đối với các cặp sinh đôi dính liền, nhưng những nghiên cứu về gen vẫn chưa đưa ra lời giải thích tại sao lại như vậy [11].

Cột sống ở 3 bào thai có cấu trúc kép, nhưng ở TOP xương chậu có dạng đơn. Xương ức và xương sườn dạng đơn ở ba loại dị dạng. Một vài kiến thức hiện đại giải thích sự phân nhánh của cấu trúc trục là do sự nén của đĩa phôi (germ disk) về phía trước hạch nguyên thủy (primitive node) hoặc do sự kéo căng theo chiều ngang [4].

Dị tật về tim mạch được tìm thấy ở cả 3 bào thai. Chúng có 2 hộp sọ, nhưng chỉ TAP có 2 tim. Ở TOP có thân động mạch (truncus arteriosus), một van nhĩ thất loại hai lá (left atrioventricular valve), sự kém phát triển của các tâm thất, khiếm khuyết vách liên thất (ventricular septal defect) và động mạch chắn. Ở DCP có tim bên phải (dextrocardia), đảo vị trí (isomerism) và dị tật kết nối tĩnh mạch phổi (supracardiac venous connection), sự thay đổi vị trí của các mạch lớn của tim. TAP có 2 tim, một tim trong số đó có hội chứng Ivemark và tứ chứng Fallot (tetralogy of Fallot). Dạng mạch: có sự nối mạch giữa

2 tim thông qua tĩnh mạch chủ trên (superior vena cava) của một tim và tĩnh mạch chủ trên phải (right superior vena cava) của quả tim thứ 2 (quả tim có hội chứng Ivemark). Các quá trình biến hóa (lateralization - bất đối xứng sang trái hoặc phải) chịu ảnh hưởng, biểu hiện của nó là tim sang phải, được xác định ở hai quả tim.

Các dị tật tim mạch phát hiện được trên 100% các trường hợp sinh đôi dính liền. Theo Harma M., chúng thường gặp hơn ở những cặp có 2 đầu và có lẽ là do trực tiếp trong truyền tín hiệu chéo giữa các mô ở các đường nguyên thủy (primitive lines) nằm liền kề [8]. Nghiên cứu này cho thấy, dù là cặp đôi dính liền có 2 tim hay có một tim, các dị tật của tim và các mạch lớn luôn luôn là nghiêm trọng. Như đã biết, những gen như TGF- β , BMP-4, Vg1 chịu trách nhiệm về quá trình bất đối xứng hóa và biến hóa (asymmetry and lateralization) [3],[16]. Những nghiên cứu trên các đột biến gen, những gen chịu trách nhiệm về sự bất đối xứng, có vai trò rất quan trọng, vì sự phát triển và phân tách của tim là cơ sở quyết định cho sự phân tách của các cặp sinh đôi dính liền.

Điều thú vị, là nghiên cứu trên hệ hô hấp của các bào thai xác nhận rằng mỗi bào thai đều có 4 lá phổi. Rõ ràng điều này bình thường đối với những bào thai sọ đôi, số lá phổi là 2 cặp. Nhưng ở DCP và TAP điều tương tự cũng được xác nhận. Sự sắp xếp của rốn phổi (hilum), rãnh phổi (fissure) và thùy phổi bị đảo ngược. Ở tất cả các loại sinh đôi dính liền đều có thoái hóa, nhưng ở DCP và TAP do sự đảo vị trí (isomerism), trong khi chỉ DCP có sự cách ly phổi. Những bất thường ở tế bào ngực, sự tăng áp suất trong lồng ngực, đảo vị trí là những yếu tố thường gây ra sự giảm sản (hypoplasia).

Hệ tiêu hóa ở ba dạng sinh đôi dính liền có 2 loại dị dạng: Sự kết hợp dẫn đến sự hiện diện của những cơ quan đơn, sự phân đôi dẫn đến sự hiện diện của những cơ quan có đôi; vì thế điều này có liên quan đến quá trình bất đối xứng hóa và biến hóa (asymmetry and lateralization). Ở TOP, hệ tiêu hóa bắt đầu là dạng có cặp, đến cổ nó hợp lại thành một ống tiêu hóa chung và tiếp tục kéo dài như dạng đơn. Chỉ có gan là dạng đôi và không đối xứng. Ở DCP và TAP, phần gần (proximal part) của hệ tiêu hóa là có đôi với 2 ống tiêu hóa và 2 dạ dày, nhưng nó hợp lại thành một khi đến mạc treo ruột (mesentery) và tiếp tục kéo dài như dạng đơn. Và cả hai dạng này (DCP và TAP) có sự xuất hiện của đảo vị trí. Có một gan ở đường giữa. Ở TAP, hệ tiêu hóa có 2 ống tiêu hóa và 2 dạ dày; trở thành dạng đơn ở nếp gấp của mạc treo ruột với mạc treo ruột chung.

Những bất thường của thành bụng trước được xác định chỉ ở TOP. Có sự xuất hiện của thoái vị rốn (omphalocele). Những khiếm khuyết của cơ hoành không tìm thấy. Những bất thường về hình dạng của cơ quan sinh dục ngoài và trong không tìm thấy. Ở DCP, cơ quan sinh dục không có đôi, vì xương chậu ở dạng đơn.

Hệ bài tiết: Ở TOP và TAP, hệ bài tiết có dạng đôi với thận vi nang, còn ở DCP hệ bài tiết không có đôi. Điều tương tự tìm ra đối với tuyến thượng thận – chỉ DCP không có dạng đôi.

Theo Xie I Li sự hiện diện của cầu sụn liên kết với thành bụng trước và sự tăng lên áp suất bên trong khoang bụng có thể dẫn đến sự không đóng được của thành bụng [9].

Những nghiên cứu về hệ thần kinh trung ương ở cả 3 bào thai xác nhận có biến dạng Dandy-Walker. Ngoài ra ở TAP còn xuất hiện sự tiêu giảm của thể chai (corpus callosum), vòm não (fornix), vách trong suốt (septum pellucidum); và bệnh tràn dịch não (hydrocephalus).

Những cơ quan chịu ảnh hưởng là những cơ quan không có cặp. Các vị trí tương đối của các cơ quan này trong các khoang cơ thể, theo hệ thống hay theo khung xương (holo-, syn-and skeleton -topical position) bị ảnh hưởng. Đối với các cơ quan liên quan đến sự đối xứng, sự đảo vị trí chiếm ưu thế. Chúng là kết quả của quá trình biên hóa (lateralization) bất bình thường. Biên hóa được điều khiển bởi nhiều gen và các đường truyền tín hiệu như Shh, Bmp, PTC Nodal [10],... Sự phân chia không hoàn toàn của đĩa phôi sau ngày thứ 14 sau sự thụ tinh dẫn đến một sự cản trở rất lớn đối với các đường truyền tín hiệu. Sự biến dạng rất nhiều và nặng. Các biến dạng về tim và hệ hô hấp không thuận lợi cho sự sống.

Khó có thể tìm ra sự giải thích rõ ràng về cơ chế của những tổn thương, nhưng không thể loại trừ các nguồn gốc đa yếu tố, cũng như tác động khác như phóng xạ, sử dụng các loại thuốc có liên quan đến khả năng vô sinh,... Đáng chú ý, một trong những cặp sinh đôi dính liền trong thế kỷ XX là Viet Nguyen. Viet Nguyen sinh ra ở tỉnh Kon Tum, Việt Nam. Theo bố mẹ của cặp sinh đôi dính liền này, nguyên nhân về sự sinh ra của cặp sinh đôi dính liền này là do “ảnh hưởng của chất độc màu da cam (Agent Orange) (2,3,7,8-tetrachlorodibenzodioxin (TCDD)), chất được quân đội Mỹ sử dụng nhằm làm rụng lá cây trong thời kỳ chiến tranh Việt Nam”. Viet Nguyen sinh ra năm 1981 và qua đời năm 2007. Hai trường hợp được xem xét ở Hà Nội là từ năm 2003, tức là 20 năm sau trên cùng một vùng (khu trưng bày xác ướp Bệnh viện Phụ sản Trung ương, Hà Nội).

Sự mô tả các dạng dính liền trong chủ đề này ở cấp độ cơ quan và cấp độ mạch (organ and vascular level) có thể là những định hướng đặc trưng và cơ sở thông tin cho những nghiên cứu cụ thể hơn và rộng hơn trên những cặp sinh đôi dính liền. Nó cũng có ý nghĩa trong chuẩn đoán sớm, trong phương pháp siêu âm và X quang (echo and angiography), cũng như trong việc áp dụng các cách tiếp cận và kỹ thuật giải phẫu mới để phân tách chúng.

KẾT LUẬN

Sự mô tả các dạng dính liền trong chủ đề này ở cấp độ cơ quan và cấp độ mạch (organ and vascular level) có thể là những định hướng đặc trưng và cơ sở thông tin cho những nghiên cứu cụ thể hơn và rộng

hơn trên những cặp sinh đôi dính liền. Nó cũng có ý nghĩa trong chẩn đoán sớm, trong phương pháp siêu âm và X-quang (echo and angiography), cũng như trong việc áp dụng các cách tiếp cận và kỹ thuật giải phẫu mới để phân tách chúng.

TÀI LIỆU THAM KHẢO

1. Lưu Thị Hồng. Dị tật bẩm sinh song thai phát hiện qua siêu âm tại Bệnh viện Phụ sản Trung ương. 5/2012. Tạp chí Y học Việt Nam; 393(2): 54 – 57.
2. Arıkan I., Barut A., Harma M., Tanrıverdi A. Conjoined twins with thoracoabdominopagus anomaly in the third trimester: A case report. *The Internet Journal of Gynecology and Obstetrics*. 2009 Volume 12 Number 2.
3. Chang C, Wilson P.A, Mathews L.S, Hemmati-Brivanlou A. A Xenopus type I activin receptor mediates mesodermal but not neural specification during embryogenesis. *Development*. 1997 Feb;124(4):827-37.
4. Easton T.W. A possible mechanism of partial twinning in a calf. *Anat Rec* 1985; 212: 100-102.
5. Edmonds L.D., Layde P.M. Conjoined twins in the United States, 1970-1977. *Teratology* 25: 301-308.
6. Gilbert-Barness E, Debich-Spicer D, Optiz J.M. Conjoined twins: morphogenesis of the heart and a review. *Am J. Med Genet A*. 2003 Aug 1;120A(4):568-82.
7. Global Help. Conjoined and parasitic Twins, chapter124 Sources: www.global-help.org/publications/books/help_pedsurgeryafrica124.pdf.
8. Harma M, Harma M, Mil Z, Oksuzler C. Vaginal de-livery of dicephalic parapagus conjoined twins: Case report and literature review. *Tohoku J Exp Med* 2005; 205: 179-185.
9. Jun-tao Xie, Li Zhou, Zhi-lin Yang, Hong-yu Sun. Epigastric heteropagus conjoined twins: two case studies and associated DNA analysis. *Clinics (Sao Paulo)*. 2012 May; 67(5): 527–529. Sources: 10.6061/clinics/2012(05)22 PMID: PMC3351264.
10. Levin M, Johnson R, Stern C, Kuehn M, Tabin, C. (1995). A molecular pathway determining left-right asymmetry in chick embryogenesis. *Cell* 82, 803-814.
11. Marianne V. Pollaci, Robert H. Kramer. Twins, conjoined, duplicata incompleta dicephalus. Sources: www.sonoworld.com/TheFetus/page.aspx?id=301.
12. McGirr W.J, Partlow G.D, Fisher K.R.S. Two-headed, two-necked conjoined twin calf with partial duplication of thoracoabdominal structures: Role of blastocyst hatching. *Anat Rec* 1987; 217: 196-202.
13. Minguillon C, Del Buono J, Logan M.P. Tbx5 and Tbx4 are not sufficient to determine limb-specific morphologies but have common roles in initiating limb outgrowth. *Dev Cell*. 2005 Jan;8(1):75-84.
14. Prasanna L.C, Hussain Saheb S, Mamatha H, Adibatti M, Thomas S.T, Ramesh C.M. Cardiovascular anomalies in a dicephalus dipus dibrachius twin. *Current Pediatric Research*. Vol. 15, No. 2.
15. Rossi M.B, Burn J, Ho S.Y, Thiene G, Devine W.A, Anderson R.H, et al. Conjoined twins, right atrial isomerism, and sequential segmental analysis. *Br Heart J* 1987; 58: 518-524.
16. Schulte-Merker S, Smith J.C, Dale L. Effects of truncated activin and FGF receptors and of follistatin on the inducing activities of BVg1 and activin: does activin

play a role in mesoderm induction? *EMBO J.* 1994 Aug 1;13(15):3533-41.