

СИАМСКИЕ БЛИЗНЕЦЫ

Выполнила: Маковецкая М.О.
425 группа леч.фак.

Введение

- Общеизвестно, что близнецы бывают двух типов. **Дизиготные** (двуяйцевые или разнояйцевые, неидентичные) близнецы развиваются из двух или нескольких одновременно оплодотворенных яйцеклеток. **Монозиготные** (однойяйцевые, идентичные) близнецы — из одной оплодотворенной яйцеклетки, на ранней стадии развития расщепившейся на две (три, четыре...) части. В среднем это происходит в трех-четыре-х беременностях из тысячи. Причины такого расщепления до сих пор точно не установлены. Монозиготные близнецы генетически идентичны. Дизиготные близнецы с точки зрения генетика — обычные братья и сестры.

- **В зависимости от того, на какой стадии развития оплодотворенной яйцеклетки произошло ее расщепление выделяют несколько типов развития монозиготных близнецов:**
 1. В очень редких случаях (1% всех монозиготных близнецов) расщепление происходит довольно поздно, когда уже образовался амниотический пузырь и хорион. Тогда близнецы развиваются в общей амниотической оболочке и с общей плацентой (монохорионический и моноамниотический тип).
 2. Если расщепление зиготы (оплодотворенной яйцеклетки) происходит позже, когда из делящихся клеток образовался полый шарик, то близнецы делят между собой хорион и плаценту, а амниотические оболочки у них индивидуальные. Это наиболее частый вариант — он встречается примерно в двух третях случаев развития монозиготных близнецов (монохорионический и диамниотический тип).

3. Расщепление может произойти уже на стадии двух (нескольких) бластомеров и пойти по «индивидуалистическому» пути. Под «индивидуализмом» мы понимаем следующее: из этих бластомеров развиваются одинаковые зародыши (ведь они — «дети» одной яйцеклетки), но каждый имеет собственный хорион и амниотическую оболочку (дихорионический диамниотический тип). Около трети всех монозиготных близнецов развиваются именно таким образом. Плацента при этом чаще всего одна, но бывает, что «индивидуализм» заходит настолько далеко, что образуются даже две плаценты (или несколько, если плодов больше двух).

Итак

- **Сиамские близнецы** — это однояйцевые близнецы, которые не полностью разделились в эмбриональном периоде развития и имеют общие части тела или внутренние органы. Обычно оплодотворенная яйцеклетка делится на шестой день после зачатия. Сиамские близнецы образуются, если яйцеклетка делится очень поздно, через 14—15 дней после оплодотворения. К этому времени клетки зародыша специализируются так, что полное разделение близнецов в утробе матери становится невозможным. Вероятность рождения сиамских близнецов составляет примерно один случай на 200 000 родов. Около половины сиамских близнецов рождаются мёртвыми. Результирующий уровень выживания младенцев 5—25 %. Чаще сиамские близнецы имеют женский пол (70—75 % случаев).

Классификация

- **Торакопаги** (thoracopagus): срастание тел в области грудной клетки. В этом случае всегда затронуто сердце. В случае общего сердца перспективы на долгую жизнь как в случае хирургического разделения, так и без него очень невелики. Такой тип срастания наблюдается в 35-40 %.
 - **Ксифопаги** (xiphopagus): срастание хрящей грудной клетки.
 - **Омфалопаги** (omphalopagus): срастание в нижней части грудной клетки. Сердце не затронуто, но близнецы часто имеют общую печень, пищеварительный тракт, диафрагму и другие органы. Такой тип срастания у 34 % сиамских близнецов.
- **Илиопаги** (iliopagus): срастание в подвздошных областях, спиной к спине, включая ягодицы. Такой тип срастания у 19 % сиамских близнецов.

- **Краниопаги** (craniopagus): сросшиеся черепами, но имеющие отдельные туловища. (2 % случаев).
 - **Цефалопаги** (cephalopagus): имеют сросшиеся головы, туловища же разделены. В целом такие близнецы не способны выжить, имея некоторые повреждения мозга. Лишь в редких случаях удаётся разделить близнецов без смертельного исхода. Иногда их называют яницепами (от имени двуликого бога Януса) или краниопагами.
 - **Цефалоторакопаги** (cephalothoracopagus): срастание головами и туловищами. Такие близнецы не способны выжить за редкими исключениями. Иногда используются термины эфалоторакопаги (ephalothoracopagus) или краниоторакопаги (craniothoracopagus).
 - **Паразитарные краниопаги**: две сросшиеся головы с одним туловищем.
- **Полицефалы** (многоголовые):
 - **Дицефалы** (dicephalus): две головы, одно туловище и две, три или четыре руки (дицефал дибрахиус, трибрахиус и тетрабрахиус, соответственно).
 - **Трицефалы**: редчайший случай сросшихся близнецов, при котором происходит не двойное, а тройное сращение. Обычно три близнеца имеют один торс и три головы.

- **Ишиопаги** (ischioragus): переднее соединение нижних частей тела и со сросшимися позвоночниками, развернутыми на 180° друг к другу. Такой тип срастания у 6 % сиамских близнецов. Как вариант — позвоночники не соединены, однако оба таза формируют одно большое кольцо, включающее два крестца и два лобковых симфиза.
- **Ишио-омфалопаги** (ischio-omphaloragus): наиболее хорошо известный тип срастания. Близнецы соединены позвоночниками, сросшимися в форме буквы Y. Обычно близнецы имеют четыре руки и две или три ноги. Такой вариант срастания не может быть разделён, поскольку у близнецов чаще всего общая репродуктивная и выделительная системы.
- **Парапаги** (pararagus): срастание боками, иногда сердце также затронуто. Такой тип срастания у 5 % сиамских близнецов.
- **Пигопаги**: сросшиеся в области крестца.

Интересные факты

- Среди сросшихся близнецов женщин в три раза больше, чем мужчин, и они чаще всего рождаются в Африке и Индии. Это очень редкое явление. В США в настоящее время живет около дюжины пар. Большинство сросшихся близнецов погибает еще в утробе матери, и беременность заканчивается выкидышем. Три четверти сросшихся близнецов либо рождаются мертвыми, либо погибают вскоре после рождения. Они рождаются приблизительно в одном случае из 200тыс. Рождение сросшихся близнецов обычно оказывается для родителей сюрпризом, потому что на протяжении беременности может не наблюдаться никаких признаков того, что женщина вынашивает сросшихся близнецов.

Почему?

- Согласно современным исследованиям, к отложенному расщеплению зиготы могут приводить многие факторы. Они включают генетические и средовые влияния, а также воздействие токсических веществ. Но случаи появления на свет сросшихся близнецов, зафиксированные тысячелетиями назад, получали в те времена гораздо более красочные объяснения.
- К примеру, в 1495 году в Европе родились две девочки, сросшиеся лбами; этот случай объяснили тем, что их мать, будучи беременной, случайно ударилась головой о голову другой женщины. Ее испуг повлиял на зародышей, что привело к появлению сросшихся близнецов.
- Амброс Паре, хирург, живший в XVI веке, говорил, что сросшиеся близнецы «нарушают естественный порядок природы». Он считал, что в появлении на свет сросшихся близнецов виновны сверхъестественные силы – гнев Господень, происки дьявола – а также то, что у женщины слишком маленькая матка, она носит тесную одежду или сидит во время беременности в неправильной позе.

- Исследователи XVIII века полагали, что близнецы, изначально разделенные, срастаются, встретившись друг с другом в утробе матери, либо развиваются из одной яйцеклетки, оплодотворенной двумя спермиями. Этим теориям на данный момент практически никто не придерживается.
- Ученые франкфуртского института анатомии человека пришли к поистине парадоксальному выводу. Им удалось доказать, что явление появления на свет сиамских близнецов является следствием психологической болезни, известной как раздвоение личности.
- Исследование, проведенное германскими учеными, идет вразрез с более ранней теорией, в соответствии с которой появление сиамских близнецов - следствие генетической ошибки, своего рода мутации.
- Испытания, проведенные на группе мартышек позволили, окончательно расставить все точки над *i*. Как выяснилось 80% животных, подвергавшихся на протяжении цикла беременности непрерывному психотропному воздействию, принесли сиамских детенышей.

История

- Сиамские близнецы всегда поражали воображение окружающих. Они привели к возникновению римских мифов о двуликом боге Янусе и греческих преданий о кентавре – получеловеке-полулошади. **Первое упоминание о сиамских близнецах относится к Армении 945 г., хотя нынешнее название этого феномена появилось только в 1911 г. благодаря знаменитым братьям Банкерам – Чангу и Энгу (эти имена в переводе с тайского языка означают «правый» и «левый»).** Родились они 11 мая 1811 года в Сиаме (ныне Таиланд). Тела их были соединены в области грудины короткой трубчатой хрящевой связкой, но спайка оказалась гибкой, так что постепенно они научились сидеть, а к 12-и годам и ходить. Когда близнецы стали взрослыми, длина этой связки достигла 10 см, а ширина – примерно 20 см.



- Когда братьям было 17 лет, американский торговец отвез их в США, чтобы показывать в шоу-бизнесе. Там им предложили хирургическое разделение, но затем медики сочли такую операцию смертельно опасной. Хотя близнецы были довольно ограничены в движениях, им случалось проходить по 13–16 км, они могли быстро бегать, хорошо плавали на короткие дистанции. При передвижении они словно повиновались общим импульсам, остро реагировали на состояние друг друга и во всем имели сходные вкусы. Чанг, который был на 2,5 см ниже брата, носил специальные башмаки, чтобы компенсировать разницу. Со своими гастролями сиамские близнецы объехали весь мир. В 1843 году они женились на двух сестрах. У Чанга родилось 10 детей, а у Энга – 12 детей. За всю свою жизнь, как утверждали братья, они поссорились лишь один раз, в детстве, во время купания, когда одному вода показалась слишком холодной, а другому – теплой. Они умерли в 1874 году, в возрасте 63-х лет. Первым умер, от воспаления легких, Чанг – Энг в это время спал. Вскоре Энг обнаружил, что его брат мертв, и через два часа тоже скончался от интоксикации трупным ядом.
- Братья Банкер – не единственные сросшиеся близнецы, сумевшие прожить неразделенными долгую жизнь. Особую известность приобрели «Шотландские братья» (XV – XVI века) и «Богемские сестры» (XIX – XX века).

- **Рита и Кристина родились в двадцатых годах XIX века в Сардинии.** Они обладали отдельными верхними частями тела, но только одной парой ног.

Родители привезли их во Францию в 1829 году в надежде разбогатеть на аномальном потомстве. Но им не удалось получить разрешение на публичные выступления, и близнецы умерли от голода и холода. Скелет Риты-Кристины хранится в музее естественной истории в Париже.

- **В 1878 году** на свет появились соединенные ягодицами **сестры Роза и Джозефа Блажек («Богемские сёстры», см. фото).** Родственники посчитали, что будет лучше, если они умрут, и после рождения не кормили их несколько дней. Однако девочки упорно цеплялись за жизнь. А когда подросли, доказали, что не даром ели свой хлеб. Уже в 1892 году они стали известны по обе стороны Атлантики, очаровывая публику виртуозной игрой на скрипке и арфе.

15 апреля 1910 года сестры попали в больницу, так как живот Розы сильно вырос. Состояние Джозефы было нормальным. Обе энергично отрицали возможность беременности, защищая свою девичью честь. Но беременность сложно скрыть, и 17 апреля родился здоровый мальчик.



SESTRY RŮŽENA A JOSEFINA BLÁŽKOVY



- К тому времени Роза призналась, что имела возлюбленного, и назвала его имя. Тот попытался исправить положение, предложив заключить брак. Это вызвало оживленные дебаты в прессе. Некоторые писали, что сестры должны иметь одного мужа, поскольку соединены анатомически. Другие считали, что, поскольку они имеют два сердца и разные привязанности, они должны иметь двух мужей. Спор был академический, ведь законы ни одного из американских штатов не имели соответствующего акта. А возлюбленный Розы вскоре исчез, по-видимому, в поисках более удобной жены.

- **Самыми известными сиамскими сестрами были Дейзи и Виолетта Хилтон.** Сросшиеся бедрами красивые девушки сыграли одну из главных ролей в фильме "Калеки" Тода Браунинга. В 1937 году, они зарабатывали 5000 долларов еженедельно, а их романы служили материалом для первых страниц газет. Однажды, утомившись бесконечной цепью романов, Виолетта решила выйти замуж за танцора Джеймса Мура. Они оформили свой брак в Техасе. Однако уже через пару недель оба потребовали развода. В 1941 году и Дейзи испробовала супружество но и ее союз был столь же коротким: через десять дней после церемонии муж исчез.
- **Традицию выступлений на эстраде продолжили Маргарет и Мэри Гибб,** соединенные ягодицами. Они любили друг друга невероятно. Их можно было разъединить с помощью легкой операции, но сестры не хотели об этом слышать. "Мы такими родились, такими и умрем", - привычно отвечали они. 17 января 1967 года Маргарет умерла от рака, потянув за собой в гроб и сестру.

- Дейзи и Виолетта



- Маргарет и Мэри



- **Маша и Даша Кривошляповы, родились 4 января 1950 года** в России у Екатерины и Михаила Кривошляповых. Екатерине сначала сказали, что ее дочери умерли, а через некоторое время сердобольная сестра показала ей девочек. После этого у женщины начались проблемы с психикой. Михаил Кривошляпов был в то время шофером Лаврентия Бери. Под давлением медицинского руководства он подписал свидетельство о смерти дочерей и больше никогда не захотел ничего знать о них. Их позвоночники срослись, и ниже пояса тело одно на двоих. Причем каждый мозг контролировал только одну ногу.
- Медицина не могла упустить возможности изучить столь редкий случай *dicerphales tetrabrachius dipus*, и девочки в течение долгих лет были подопытными кроликами. В течение 7 лет в Институте педиатрии АН СССР их изучал физиолог Петр Анохин.
- Затем их поместили в Центральный научно-исследовательский институт травматологии и ортопедии, где им ампутировали третью ногу, чтобы она, как признались сестры в одном из интервью, данном в 1989 году, "не привлекала столько внимания". Там девочек научили передвигаться при помощи костылей и дали им начальное образование.

- В 1964 году Машу и Дашу поместили в интернат для детей с проблемами моторики, находившийся в Новочеркасске. Руководство того медицинского учреждения относилось к сестрам как к умственно отсталым, а остальные дети Кривошляповых презирали. Медперсонал не обращал никакого внимания на хронических нефрит, которым страдали обе девочки. И хотя временами боль была настолько сильной, что они кричали в полный голос, врачи оставались глухи.
- В 1970 году сестры сбежали в Москву. Прожив несколько лет в стоматологическом комплексе столицы, они обратились к руководству приюта для престарелых №6, чтобы им разрешили там поселиться. Там они и провели остаток своей жизни. Незадолго до смерти по приглашению одной французской фирмы они посетили Париж.
- Их привезли в больницу в утром 13.04.2003. Маше поставили диагноз "острый инфаркт". В течение получаса врачи реанимации пытались "запустить" остановившееся сердце. Не помогли дефибрилляция, адреналин. Через 17 часов после смерти Маши Даша умерла от интоксикации. Даше не сказали, что ее сестра умерла. Сказали, что она просто "крепко спит". С каждым часом Даше становилось все хуже. Она жаловалась на головную боль, слабость. Умерла Даша в половине пятого утра, во сне.

- Однако не у всех сросшихся близнецов столь трагичная судьба. Например, **сестры Эбигейл и Бриттани Хенсел** – десятилетние сросшиеся близнецы, которые, физически оставаясь одним целым, живут вполне нормальной полноценной жизнью.
- Они близнецы-дицефалы, имеющие один торс, две руки, две ноги и трое легких. Сердце и желудок у каждой свои, но кровоснабжение между ними общее. Два спинных мозга заканчиваются в одном тазу, и все органы ниже талии у них общие. Такие близнецы встречаются очень редко. В архивах зафиксированы только четыре пары выживших близнецов-дицефалов.
- Каждая сестра контролирует руку и ногу на своей стороне, и каждая чувствует прикосновения только к своей половине тела. Но они так хорошо координируют свои движения, что у них получается ходить, бегать, кататься на велосипеде и плавать. Они научились петь и играть на фортепиано, причем Эбби играет партии правой руки, а ее сестра

- Девочки живут в маленьком городке на западе США с мамой – медсестрой, папой – плотником и младшими братом и сестрой. Семья держит ферму с пятью коровами, лошадью, тремя собаками и множеством кошек. Люди, проживающие с ними в одном городке, относятся к ним совершенно нормально, а грубости со стороны незнакомцев просто игнорируют. Любопытным сестры объясняют, что у них «не две головы», а они, на самом деле, два разных человека. Это подчеркивается их одеждой, которую покупают в обычном магазине, а потом перешивают, чтобы сделать две горловины.
- У них разные вкусы, интересы и характеры: Эбби ненавидит молоко, а Бритти любит его. Когда они едят суп, Бритти не разрешает сестре посыпать крекерами ее половину. Эбби более агрессивна, Бритти более артистична. Эбби лучше дается математика, а Бритти – правописание. Когда им нужно согласовать свои желания и принять решение, они бросают монетку, устанавливая очередность выполнения желаемых действий или спрашивают совета родителей. Обычно они улаживают разногласия путем компромисса, но это не всегда удается. Между ними бывают и споры, и даже легкие потасовки. Однажды, когда они были совсем маленькими, Бритти ударила Эбби камнем по голове.

- Часто кажется, будто они способны читать мысли друг друга (некоторые врачи объясняют это тем, что отдельные участки их нервной системы перекрещиваются между собой). Когда Бритти кашляет, Эбби автоматически прикрывает ее рот своей рукой. Однажды они смотрели телевизор, и Эбби сказала Бритти: «Ты думаешь о том же, о чем и я?» Бритти ответила: «Да», и они отправились в спальню читать одну и ту же книгу. Родители говорят им: «Можете делать все, что хотите». Обе хотят стать врачами, когда вырастут. Бритти говорит, что хочет выйти замуж и иметь детей.



Как разделяют сиамских близнецов

- Начиная с X века было проведено около 200 операций по разделению сросшихся близнецов. Первая удачная попытка была предпринята в 1689 году немецким хирургом Кенигом — он разделил близнецов, сросшихся в талии. Несмотря на многовековой опыт проведения подобных операций, каждая из них остается уникальной и сопряжена со значительным риском.

- Разделение близнецов удается во многих, но отнюдь не во всех случаях, причем если близнецы имеют общие жизненно важные органы, такие, как сердце или печень, хирургическое вмешательство невозможно.
- Самая известная из операций такого типа была проведена на Радице и Додице — сиамских сестрах, родившихся в 1888 году в индийском штате Орисса. Они были соединены грудными клетками и животами. В 1893 году лондонский импресарио стал показывать девочек в цирке. Потом, в 1902 году они стали главным аттракционом выставки, организованной Французской медицинской академией. Там-то врачи и обнаружили, что Додица больна туберкулезом. Чтобы спасти жизнь сестры, решили их разделить. Исключительно сложную операцию провел доктор Доуэн. Но вскоре стало понятно, что операция оказалась неудачной. Однако главная ее цель — продление жизни Радицы — была достигнута, поскольку она пережила свою сестру на целых два года.

Выживает лишь каждый четвертый

- В Литве, в городе Алитусе, живут двенадцатилетние девочки, Вилия и Виталия Тамулявичусы, которые с рождения были обречены если не на гибель, то на ужасную жизнь... Если бы не директор Московского института нейрохирургии им. Бурденко академик РАМН Александр Коновалов. Десять лет назад он выполнил первую операцию по разделению близнецов, сросшихся не только лбами и макушками, но и мозгами! Личики девочек находились в разных плоскостях, одно развернуто от другого под углом примерно в 90 градусов. В целом близнецы выдержали более 20 сложных операций. Девочки растут веселыми, разговорчивыми, успешно учатся и любят читать. А главное, как и все близнецы, друг без друга не могут и часа прожить.
- В среднем после операций по разделению сиамских близнецов выживает лишь каждый четвертый. Причем, успешным хирургическое вмешательство считается даже в том случае, если один из пациентов погибает.

- Когда сросшиеся близнецы рождаются больными, врачи и родственники сталкиваются со сложной этической проблемой. Порой только у одного близнеца есть шанс выжить, и для этого нужно пожертвовать жизнью второго близнеца. Родители могут сделать выбор в пользу хирургического разделения близнецов и спасения жизни самого сильного из них. Подобный случай произошел в 1993 году с Эмми и Анжелой Лэйкберг.

Вероятность меньше 1%

- Сестры родились сросшимися от грудной клетки до живота; у них была общая печень и деформированное сердце. Их мать, Рита Лэйкберг, знала, что вынашивает сросшихся близнецов, у которых мало шансов выжить, и подумывала об аборте, но в конце концов сказала: "Я не могу избавиться от своих малышей". Близнецы родились такими слабыми, что врачи хотели сразу же отключить устройство для подачи воздуха, которое поддерживало в них жизнь.
- Но Лэйкберги отыскали в Филадельфии клинику, где хирурги взялись разделить сестер в надежде, что можно будет прооперировать деформированное сердце, чтобы сохранить жизнь одной из них. У Анжелы было больше шансов, но все равно, вероятность того, что она выживет, составляла меньше 1%.
- Операция продолжалась пять с половиной часов, Эмми не дожила двух часов до ее окончания. Состояние Анжелы после операции было стабильным, но спустя 10 месяцев, прямо перед первым днем рождения, скончалась и она.

- Нужно отметить, что операции такого рода противоречат основному положению клятвы Гиппократата, а именно "не навреди". Эксперты указали на тот факт, что, если бы близнецы не были сросшимися, в случае болезни обеих никто не предложил бы пожертвовать одной из сестер и пересадить ее внутренние органы второй. Было высказано предположение, что общественность не возражает против применения радикальных мер к сросшимся близнецам просто потому, что многие воспринимают их как монстров.

- Но есть и другая точка зрения на операции по разделению сиамских близнецов — в них видят последнюю возможность спасти жизнь человека. Когда в 1973 году родились сросшиеся близнецы Кристина и Бетси Уоден, врачи разделили их, и Бетси умерла от порока сердца. Кристина же по сей день живет и здравствует. Их мать, Жанна Уолцек, сказала: "Их нужно было разделить, поэтому произошло то, что должно было произойти. Сильнейший выживет, слабый — быть может, нет, но так уж повелось: иногда надо пожертвовать чем-то, чтобы спасти чью-то жизнь".

- **Наиболее успешными** являются операции, по разделению близнецов, у которых небольшое количество общих сосудов, минимально взаимодействие внутренних органов и нет дефектов мозговых оболочек. Сращение двух различных черепных коробок в таком случае происходит лишь на небольшом участке.
- Чаще всего осложнения характерны в случае так называемых полных краниопагов. На томограмме черепа таких близнецов видна единая черепная коробка, в которой находятся два мозга. Однако даже при большой площади сращения возможен положительный исход операции, при условии, что у близнецов мало общих сосудов.
- Техника операции по разделению и замещению дефекта черепа выбирается индивидуально в каждом случае краниопагии. Иногда врачи прибегают даже к полной остановке сердца, искусственному кровообращению и понижению температуры тела.

Литература

1. [https://ru.wikipedia.org/wiki/https://ru.wikipedia.org/wiki/Сиамские близнецы](https://ru.wikipedia.org/wiki/https://ru.wikipedia.org/wiki/Сиамские_близнецы)
2. <http://www.medlinks.ru/article.php?sid=10108>
3. <http://beremennost.jofo.me/235367.html>
4. <http://www.medpulse.ru/health/yourshealth/medicalachievements/14731.html>
5. <http://www.publy.ru/post/10209>