БЛИЗНЕЦОВЫЕ АНОМАЛИИ

Черней А. А.

Научный руководитель – Ю. М. Киселевский

Гродненский государственный медицинский университет
Гродно, Республика Беларусь

Введение. Закон парности – один из основополагающих законов Вселенной. Он проявляется во всем, от атома до галактик, и, безусловно, пронизывает жизнь человека. Именно этот поиск «второй половинки» определяет многие наши поступки, стремления и саму суть бытия.

В учебнике по эмбриологии Б. Карлсон очень наглядно поясняет способы возникновения однояйцевых близнецов. Если разделение зародыша на две части произошло на ранних этапах дробления, то каждая из них будет в дальнейшем развиваться самостоятельно (в своих оболочках), – практически так же, как развиваются разнояйцевые близнецы. Разделение массы клеток, входящих в эмбриобласт, то есть на более поздних этапах, приведет к тому, что два зародыша будут заключены в общую оболочку. Если же такое разделение окажется завершенным не полностью, то возникнут сросшиеся организмы. Чем позднее произойдет разделение одного зародыша на два, тем больше вероятность возникновения сращений. Однако такой механизм образования сиамских близнецов, по-видимому, не является единственным.

Тем не менее, можно допустить, что, образовавшись и полностью отделившись друг от друга, однояйцевые близнецы могут (в зависимости от времени расщепления) оказаться в одном амнионе (если он уже образовался к моменту разделения). Зародышевые оболочки в этот процесс обычно не вовлекаются, то есть удвоение зародыша не ведет к удвоению существующего вокруг них амниона. Такие ситуации возникают редко – примерно лишь 1-2% однояйцевых близнецов оказывается в одном амнионе. Однако, в этом случае зародыши будут развиваться, находясь рядом, не отделенными друг от друга никакими оболочками. Вполне вероятно, что эмбрионы могут «наткнуться» один на другого, а ткани их, в результате этого столкновения, слиться. Возможно, что некоторые срастания близнецов разными участками тела и возникают именно таким образом.

Главная отличительная черта таких двойниковых уродств заключается в том, что близнецы развиваются в утробе и рождаются соединенными друг с другом. Место и степень срастания чрезвычайно разнообразны – от слабого соединения поверхностных тканей до таких срастаний, при которых скелет и подавляющая часть внутренних органов – общие, и только головы или только нижние конечности

Репозиторий ГрГМУ

оказываются разделенными. Даже обладая самой богатой фантазией, нельзя, наверное, придумать тип объединения сросшихся близнецов, не встречавшийся хоть однажды в действительности.

Специалист по изучению близнецов И. И. Канаев, указывал, что одно «двойное образование» человека (живое или мертворожденное) встречается с частотой примерно 1:65-85 тысяч обычных родов. Сколько их гибнет на ранних стадиях развития, вряд ли удается подсчитать.

Б. Пэттен решил изучить частоту встречаемости двойниковых уродств у лабораторных животных на самых ранних этапах эмбриогенеза, где можно обнаружить гораздо больше эмбрионов-близнецов, чем на более поздних, а тем более при рождении. Это различие, очевидно, указывает на значительную смертность не нормальных зародышей в период развития. По всей вероятности, полагает Б. Пэттен, аналогичные процессы происходят и у человека: относительно низкая частота рождения сиамских близнецов, возможно, свидетельствует о том, что они чаще всего погибают в раннем эмбриональном периоде.

Женские пары сросшихся близнецов встречаются несколько чаще, чем мужские, в соотношении примерно 3:2. С чем это связано, пока неясно, хотя, возможно, причина кроется в некоторых генетических особенностях женского организма, в несколько большей его жизнестойкости по сравнению с мужским.

Жизнеспособность все же появившихся на свет двойниковых детей зависит от многих факторов: от места и степени сращения, от сопутствующих аномалий, от того, одинаковы ли они по своим размерам и развитию или нет.

Однако, остается неясным очень многое из того, что помогло бы понять причины этого явления: как, например, частота появления таких близнецов связана с возрастом родителей, их профессией, рассовыми особенностями, генетическими нарушениями и т.п.

Цель. Проанализировать исторические факты существования «сиамских близнецов» и возможности их оперативного разделения.

Методы исследования. Ретроспективный анализ доступной научной и популярной литературы о двойниковых (близнецовых) уродствах (аномалиях).

Результаты и их обсуждение. Рассмотрим теперь это явление подробнее, начав с симметричных соединений, при которых оба сросшихся близнеца сходны по строению. В 1811 году в Сиаме (Таиланд) неподалеку от Бангкока родились два брата – Чанг и Энг Бункер, которым суждено было войти в историю как «Сиамские близнецы». Более того, это название стало нарицательным, и поныне его иногда используют для обозначения целой группы весьма специфических уродств, затрагивающих не один человеческий организм, а два. Именно таких близнецов и называют – сиамскими.

Эти знаменитые близнецы родились соединенными в области мечевидного отростка грудины. В детстве они были обращены друг к другу лицами, однако соединявшая их спайка оказалась весьма податливой, и братья со временем

Репозиторий ГГМУ

получили возможность лежать, сидеть, ходить. Руки, переместившиеся за спину, оставались недоразвитыми и слабыми, «передние» же действовали хорошо. То же самое можно сказать и о ногах – работали в основном «передние». При обычном спокойном состоянии пульс и дыхание близнецов были сходны, однако иногда частота биений сердца могла и различаться. Близко знавшие братьев люди отмечали, что время еды, сна, бодрствования, их радости, горе, гнев были общие (вкусы, правда, несколько отличались: Энг был трезвенником, а Чанг тяготел к алкоголю). Сказанное, впрочем, не означает, что стоило, допустим, Энгу закрыть глаза, как тут же засыпал и Чанг, а если один из них начинал испытывать чувство голода, то в ту же секунду мысли о еде овладевали и другим; во всяком случае, гуморальные или нервные механизмы, контролирующие, например, чувства голода или сна, у каждого из братьев были собственными. Сходство же в проявлении чувств и желаний объясняется, скорее всего, психологическими причинами, прекрасным знанием привычек другого.

Когда братьям исполнилось 17 лет, заезжий купец из Америки приобрел их у родителей за несколько долларов, рассчитывая всюду показывать чудо-уродцев за деньги. Но близнецы очень скоро расстались с хозяином и начали гастролировать по циркам и ярмаркам всего мира самостоятельно. Побывали они и в России. Разбогатев, братья Бункер поселились в Америке, где купили по имению и жили попеременно друг у друга. Потом женились на двух сестрах. Со временем братья стали отцами: Чанг имел 12, Энг – 10 детей. В настоящее время, как не без оснований полагают, живет более тысячи праправнуков этих сиамских близнецов.

Умерли сиамские близнецы в возрасте 63 лет в 1874 году. Первым умер от воспаления легких Чанг – ночью, когда его брат спал. Энг вскоре обнаружил, что Чанг мертв и через два часа тоже умер, хотя до этого был совершенно здоров.

Довольно большую известность в свое время приобрели и «Богемские сестры» – Роза и Иозефа Блажек, родившиеся в 1878 году в Праге. Сестры были соединены между собой нижними частями туловища – в области таза.

Ходили сестры в ногу. Рост правой сестры – Розы – был 144 см, рост Иозефы – 142 см. Общий вес сестер – 85 кг. Пульс у Розы всегда был чаще, что, возможно, связано с тем, что она была живее и нервнее своей флегматичной сестры. Засыпали и пробуждались сестры в разное время. Пищу принимали одновременно, но аппетит зачастую мог и различаться. Духовно Роза и Иозефа были совершенно самостоятельными личностями, они нередко расходились во мнениях, а в детстве это приводило даже к дракам между ними.

Сестры имели на двоих только одно анальное и только одно наружное половое отверстие, однако кишечник и внутренние половые органы у каждой сестры были свои. Впрочем, у Иозефы матка осталась недоразвитой, а у Розы была нормальной. В 1910 году Роза родила совершенно здорового мальчика. После родов, как и следовало ожидать, лактация наступила у обеих: процессы выделения молока стимулируются гормоном гипофиза, переносимым кровью. Поскольку у

Репозиторий ГрГМУ

сестер существовало соединение между кровеносными сосудами, то вполне естественно, что гормон лактации, вырабатываемый у одной сестры, попадал и к другой. Через общий кровоток сестры обменивались и другими биологически активными веществами – и до беременности одной из них, и во время нее, и после. Умерли сестры в 1922 году.

Само собой, напрашивается логичный вопрос – возможно ли разделение сросшихся близнецов? Естественно, что ответ на него может быть дан только применительно к конкретному случаю: все зависит от того, насколько сращены внутренние органы, и, конечно же, должны быть два изолированных тела. Ведь если перед врачом близнецы с двумя головами, но с одной парой ног, то ни о каком их разделении речи быть не может.

Время от времени встречались сообщения о весьма сложных и смелых операциях по разделению сиамских близнецов (кстати, Чанга и Энга Бункеров, судя по всему, разделить было можно, но сами братья этого не хотели).

Первая исторически зафиксированная попытка разделения близнецов относится к 1505 (!) году. В Германии неизвестный хирург попытался разъединить двух десятилетних девочек, сросшихся головами от темени до лба. На операцию он решился потому, что одна из девочек умерла и нужно было спасти вторую. Однако, операция не удалась – вскоре умерла и она.

Есть сведения, что в XVII веке была удачно разделена пара близнецов, сросшихся в области груди. Очевидно, что подобная операция возможна лишь при весьма поверхностном соединении и удачном стечении обстоятельств, ведь в те времена об антисептике, например, и понятия не имели.

В XIX веке отмечено уже несколько подобных оперативных вмешательств, но медицинская техника того времени не позволяла рассчитывать на успех, если у близнецов оказывались сращенными не только поверхностные ткани, но и внутренние органы.

XX век, разумеется, не исчерпал все мыслимые возможности хирургии. Так, в 60-е годы в Италии хирургом М. Солерно была проведена весьма редкая и сложная операция: он разделил двух шестилетних девочек, сращенных в области крестца и копчика. Эти девочки с момента рождения жили в детской клинике, где благодаря усилиям врачей могли нормально развиваться – умственно и физически. В четыре года сестры подверглись первой операции: М. Солерно сумел сконструировать у каждой из них самостоятельное анальное отверстие (до операции у девочек анальное отверстие было общим), а в шесть лет – радикальная операция, обеспечившая сестрам нормальную жизнь.

Сложность второй операции заключалась в том, что затрагивались многие части скелета (нижняя часть позвоночника, включая крестец, копчик и часть таза), через спайку проходили крупные артериальные и венозные сосуды. Операция длилась несколько часов и закончилась успешно. Недостающие ткани у обеих девочек врачи заменили тефлоном – веществом устойчивым к самым различным

Репозиторий ГрГМУ

химическим соединениям и в то же время не вызывающим нежелательные воспалительные или иммунологические реакции в организме.

В 60-е годы кейптаунский хирург Лоув разделил сиамских близнецов со сросшейся печенью.

В 1980 году в Чехословакии родились близнецы, соединенные в области пупка, печени и грудины. То, что близнецы во чреве матери – сиамские, удалось установить за пять недель до родов с помощью метода ультразвуковой диагностики: близнецы лежат валетом, поэтому нормальные роды невозможны. В этом случае обычно проводят так называемое кесарево сечение, что и было сделано врачами. Вскоре после родов новорожденные мальчики были удачно разделены.

В 1988 году в больнице американского г. Балтимора 70 человек – врачи различных специальностей, медсестры, инженеры, обслуживающие сложнейшую медицинскую технику, провели в операционной две смены (22 часа) для того, чтобы разделить двух семимесячных мальчиков, сросшихся затылочными частями голов. Мозг был у каждого из близнецов свой, сращение коснулось только некоторых участков костей черепа и мозговых оболочек. Критический момент операции, по словам хирургов, наступил, когда намеренно понизили температуру тела близнецов, а вслед за этим – остановили биение сердец и полностью перекрыли подачу крови в мозг. На то, чтобы проложить новые кровеносные сосуды и восстановить нормальную циркуляцию, у врачей было около часа, – позднее в мозге могли начаться необратимые изменения.

Весьма уникален случай разделения двух сестер Зиты и Гиты Резахановых, за которыми, фактически, наблюдали все жители Земли. Эта история началась в киргизском селе Западное, когда 19 октября 1991 года появились на свет сиамские-близнецы Зита и Гита. Девочки были соединены в области таза, имели общий мочевой пузырь, сросшийся кишечник, одну матку и на двоих три ноги.

Гита и Зита часто ссорились, даже дрались. Одна хотела гулять, другая – смотреть телевизор, одна собиралась отдохнуть, у другой сна ни в одном глазу. В 2001-м Зита тяжело заболела, врачи сказали готовиться к худшему. Операцию по разделению нужно было делать в любом случае, даже если кто-то из них погибнет. Не должна одна жизнь зависеть от другой. В итоге уникальная операция прошла 26 марта 2003 года в московской Детской городской клинической больнице № 13 им. Н. Ф. Филатова. Выжили обе – несмотря на неутешительные прогнозы. У каждой осталось по одной ноге и почке, по половине тазового кольца. Мочеточник и кишечник вывели через брюшную стенку. Недоразвитую третью ногу удалили, а кожу с нее взяли для «заплатки» на животе. Сестер учили ходить на протезах. Конструкция крепилась не к культе, как обычно, а обхватывала грудную клетку. После долгой реабилитации в Москве Зита и Гита вернулись домой.

Сиамские близнецы среди людей всегда вызывали разные чувства: жалость, сострадание, удивление. Но сиамские близнецы среди животных неизменно

Репозиторий ГрГМУ

вызывают страх. Видимо, миф о трёхголовом псе Цербере или сказка о Змее-Горыныче имели под собой реальную основу. Люди видели животных с мутациями, и они приводили народ в ужас.

Изменяющаяся не в лучшую сторону экология вызывает мутационные изменения в среде животных. Двух, а то и трёхголовые ящерицы, змеи, черепахи, поросята, телята, котята, щенки и другие животные имеют общее тело, а вот мозг у каждой из голов свой. Это приводит к тому, что каждая голова видит нахождение вблизи опасного соперника, пытается убежать или напасть на него. Только в сказке головы Змея-Горыныча мирно разговаривают друг с другом. В природе такие агрессивные состояния неизменно приводят к смерти особи. Исследователи сиамских близнецов в мире животных отмечают, что причиной их появления является нарушение разделения оплодотворённых яйцеклеток в утробе матери.

Термин «растения сиамские близнецы» обычно используется для описания сросшихся плодов или органов растений, таких как огурцы, помидоры, картофель, морковь, клубника, грибы и др. Это явление называется фасциация – морфологическая аномалия, которая приводит к срастанию органов растения, например, листьев, стеблей или плодов. В отличие от «сиамских близнецов» у людей, у растений это не редкое явление и может быть вызвано различными факторами, включая погодные условия и экологию.

Выводы. Операции по разделению сиамских близнецов связаны с большим риском и требуют незаурядного хирургического мастерства. На сегодняшний день проведено не так уж много таких операций – по некоторым подсчетам, их немногим больше ста. Не всегда они заканчиваются успехом…

ЛИТЕРАТУРА

1. Балахонов, А. В. Сиамские, богемские и другие близнецы / А. В. Балахонов // Ошибки развития. – Л. : Изд-во Ленинградского ун-та, 1990. – С. 63-84.

Репозиторий ГрГМУ