

# Pierwsza zakończona sukcesem operacja rozdzielenia bliźniąt złączonych

Witold Malinowski (ABEF)

Zakład Położnictwa i Patologii Ciąży Wydziału Nauk o Zdrowiu, Pomorskiego Uniwersytetu Medycznego w Szczecinie

**WKŁAD AUTORÓW:** (A) Projekt badania · (B) Zbieranie Danych · (C) Analiza Statystyczna · (D) Interpretacja Danych · (E) Przygotowanie Rękopisu · (F) Gromadzenie Piśmiennictwa · (G) Gromadzenie Funduszy

STRESZCZENIE

Tragiczny los dotyka wszystkie złączone bliźnięta, których nie poddano operacji rozdzielenia. Muszą żyć razem i razem umrzeć. Gdy jedno odchodzi, drugiemu pozostają godziny życia. Nieunikniona wspólna śmierć bliźniąt złączonych jest jednym z powodów, dla których lekarze zdecydowanie opowiadają się za ich rozdzieleniem, nawet wtedy, gdy zabieg niesie ryzyko zgonu jednego z nich.

W pracy zaprezentowano pierwszą w Europie zakończoną sukcesem operację rozdzielenia sióstr bliźniaczek złączonych ze sobą za pomocą zrostu tkankowego długości 2,5 cm i szerokości 12 cm sięgającego od wyrostka mieczykowatego do pępka (Xiphoomphalopagus), które urodziły się 23 listopada 1689 roku w Hüttingen, niedaleko Bazylei. Przedstawione fakty wskazują, że dokonał tego krótko po porodzie dr Johannes Fatio, świetny lekarz, wspaniały pediatra i prekursor chirurgii dziecięcej. Przeprowadził operację, która nawet dzisiaj sprawia wiele problemów i nie zawsze kończy się powodzeniem.

**Słowa kluczowe:** bliźnięta nierozdzielone; operacja rozdzielenia; historia

**Adres do korespondencji:** Witold Malinowski  
Zakład Położnictwa i Patologii Ciąży Wydziału Nauk o Zdrowiu, Pomorskiego Uniwersytetu Medycznego w Szczecinie  
ul. Żołnierska 48, 71-210 Szczecin  
Tel. 600 850 073, e-mail: witold05@op.pl

**Liczba słów:** 1527 **Tabele:** 0 **Ryciny:** 3 **Piśmiennictwo:** 22

**Received:** 26.09.2018

**Accepted:** 04.12.2018

**Published:** 19.12.2018

## WSTĘP

Bliźnięta nierozdzielone są to bliźnięta anatomicznie złączone ze sobą co najmniej jedną częścią ciała. Powstają tylko wówczas, gdy do podziału pierwotnie pojedynczej zygoty na dwie nowe struktury embrionalne dochodzi dopiero po trzynastym dniu od zapłodnienia [1]. Ze względu na znaczny stopień rozwoju tarczy zarodkowej podział ten nie może być już całkowity, a tylko częściowy. Stąd też niepoprawne jest nazywanie ich zrosłakami, ponieważ one nie zrosły się wtórnie, a tylko nie rozdzieliły. Częstość występowania tego rodzaju bliźniąt wynosi około 1:100 000 ogółu porodów lub 1:200 ciąż bliźniaczych jednozygotycznych. Każdego roku na świecie rodzi się prawie 200 par bliźniąt nierozdzielonych, 40% rodzi się martwych, około 35% umiera tuż po porodzie, a tylko 5-25% przeżywa pierwszy rok życia. Przypuszcza się, że od XV wieku do chwili obecnej przeżyło zaledwie 600 par takich bliźniąt, a jedynie nieliczne zostały rozdzielone [2,3].

W przypadku zgonu jednego z bliźniąt przyczyna śmierci drugiego nie zawsze jest znana. W większości jest to spowodowane obecnością połączeń naczyniowych pomiędzy nimi. Na skutek spadku ciśnienia krwi u zmarłego, żywy przetacza swoją krew do jego układu krążenia, a zmarły nie może odwrócić już tego procesu. W rezultacie, żyjące bliźnię stopniowo wykrwawia się do organizmu obumarłego i w ciągu kilku godzin umiera. Tragiczny los dotyka wszystkie złączone bliźnięta, których nie poddano operacji rozdzielenia. Muszą żyć razem i razem umrzeć. Gdy jedno odchodzi, drugiemu pozostają godziny życia. Jest to tym tragiczniejsze, że są one spędzane tuż obok zwłok osoby najbliższej. Nieunikniona wspólna śmierć bliźniąt złączonych jest jednym z powodów, dla których lekarze zdecydowanie opowiadają się za ich rozdzieleniem, nawet wówczas, gdy zabieg niesie ryzyko zgonu jednego z nich.

## PIERWSZA OPERACJA ROZDZIELENIA BLIŹNIĄT ZŁĄCZONYCH

Z wiarygodnych źródeł wynika, że pierwsze w Europie zakończone sukcesem rozdzielanie bliźniąt odbyło się w 1689 roku w Bazylei. Żeńskie bliźnięta Elisabet (Elisabetham) i Catherina (Catharinam) Mayerin (Meinin) urodziły się 23 listopada 1689 roku w Hüttingen, niedaleko Bazylei. Dziewczynki były związane ze sobą za pomocą zrostu tkankowego długości 2,5 cm i szerokości 12 cm sięgającego od wyrostka mieczykowatego do pępka (Xiphoomphalopagus) (ryc.1.). Matka o imieniu Clementia Meijerin (Meinin) miała wówczas 42 lata i już wcześniej urodziła córkę i syna. Nazwisko ojca Martin Deserich. Pierwsze dziecko urodziło się z położenia główkowego, drugie bliźnię zostało ostatecznie urodzone poprzez samoistne zdwojenia ciała [4]. Poród bliźniąt, mimo dużych trudności trwał tylko dwie godziny. Wieku ciążowego, masy urodzeniowej bliźniąt i ich stanu po porodzie nie udało się ustalić, choć zapewne był dobry, skoro obie dziewczynki przeżyły.

Po porodzie dziećmi zaopiekował się dr Samuel Braun, który następnego dnia (24 listopada) zaprosił dr Johanna Fatio (Fatius) na konsultację. Wynik badania lekarskiego był następujący: „...istnieje most tkankowy umiejscowiony pomiędzy wyrostkiem mieczykowatym a pępkiem. Tkanka chrzęstna w okolicy wyrostka wydaje się być częściowo zrosnięta. Połączone sznury pępowinowe zawierają 6 naczyń (2 x po 3). Pozostaje trochę wolnego miejsca pomiędzy zrosniętymi ze sobą sznurami pępowinowymi, a tkankową taśmą łączącą bliźnięta” [4]. Dr Fatio zwołał konsylium lekarskie zapraszając prof. Nicolausa (Nicolaum) Eglingera (1645-1711), który w tym czasie był naczelnym lekarzem miasta Bazylei oraz profesorem anatomii i botaniki na miejscowym uniwersytecie, prof. Franza (Franciscum) Platera (1645-1711), lekarza ogólnego z Bazylei, dr Frederika (Fridericum) Bauhina (data urodzenia i śmierci nieznana) syna Johanna Caspara Bauhina (1606-1685) i wnuka Caparusa Bauhin oraz prof. Theodora Zwingera „der Jüngere” (1658-1724). Wszyscy, choć z pewną rezerwą, poparli decyzję odnośnie ostatecznego rozdzielania połączonych ze sobą siostr bliźniaczek za pomocą zabiegu chirurgicznego [4]. Następnego dnia rano Elisabet i Catherina zostały ochrzczone. Chrzest prawdopodobnie wynikał z przeświadczenia, że mogą one nie przeżyć operacji. Wkrótce po tym dr Johannes Fatio rozpoczął zabieg operacyjny. Położona po porodzie podwiązała pojedynczy sznur

pępowinowy w pewnej odległości od niemowląt, dzięki czemu dr Fatio był w stanie wypreparować naczynia pępowinowe i podwiązać je oddzielnie (ryc.1.). Miał również szczęście, że w połączeniu tym nie było wątroby, co w tego rodzaju przypadkach zdarza się bardzo często. Przebieg operacji według uczestników tego wydarzenia wyglądał następująco: „... odszukał i wypreparował biegnące do pępka naczynia pępowinowe, gdzie zostały oddzielnie zacisnięte. Następnie podwiązał naczynia i tkankowy mostek łączący oba noworodki za pomocą jedwabnej nici i zacisnął cieśń. Podwiązka została przecięta w 9 dobie po operacji i obydwie dziewczynki przeżyły.”[5]. W trakcie operacji użyto więc opasek zaciskających miejsce rozdzielania bliźniąt, zmniejszając tym samym możliwość wykrwawienia się noworodków. Operacja ta została uznana za największy sukces chirurgii dziecięcej osiągnięty w XVII wieku.

Bardziej szczegółowo operacja została opisana w podręczniku położnictwa (Helvetisch-Vernüftige Wehe-Mutter) na stronach 211-214 z czterema ilustracjami, napisanym przez samego dr Fatio (ryc.1,2.) [6]. Według jego relacji rozdzielanie było wykonane w 3 etapach: „w pierwszym, naczynia pępowinowe zostały wypreparowane i podwiązane za pomocą podwójnej jedwabnej nici; w drugim etapie, łączące pasmo tkankowe zostało podwiązane od strony obu bliźniąt za pomocą sześciokrotnie splatanego jedwabnego sznura, przechodzącego przez przestrzeń pomiędzy łączącym pasmem tkankowym, a odcinkiem zrosniętych ze sobą sznurów pępowinowych, bardzo blisko obu brzusków noworodków.



Ryc. 1. Bliźnięta nierozdzielone przed i po operacji w Helvetisch-Vernüftige Wehe-Mutter (1752)

Pierwszego dnia podwiązka była tylko lekko zacisnięta, ale z każdą codzienną zmianą opatrunku była zaciskana mocniej. W etapie trzecim, pojawiająca się martwicza tkanka była wycinana i leczona maścią zawierającą alkohol (*Digestivo*) oraz łagodzącymi miejscowymi kąpielami. Dzieci były karmione mlekiem przez cały ten czas. Dziewięć dni później 3 grudnia 1689 roku zacisnięta taśma tkankowa uległa samoistnemu rozdzieleniu. Pozostałości tkankowe zostały usunięte z rany za pomocą skalpela”. Po rozdzieleniu, jednym z bliźniąt zaopiekował się dr Fatio, a drugim dr Braun.

Świadcami tego zabiegu chirurgicznego poza wymienionymi wyżej konsultantami medycznymi byli: Emanuel Socin – burmistrz miasta Bazylei oraz wybitni przedstawiciele mieszkańców Christophor Burcard i Daniel Burcard [4]. Podczas operacji obecny był także młody lekarz Emanuel König (Koenig) (1658-1731). W późniejszych latach jedna z bardziej znanych osobistości Bazylei. Emanuel König po ukończeniu studiów medycznych i filozoficznych został profesorem języka greckiego, fizyki i medycyny teoretycznej na uniwersytecie w Bazylei, był autorem wielu artykułów naukowych, rozpraw i obszernych systematycznych prac na temat zoologii, botaniki i mineralogii. Był także autorem pierwszego artykułu na temat operacji

rozdzielenia bliźniąt, który ukazał się drukiem w *Miscellanea Curiosa sive Ephemeridum Medico-Physicarum Germanicarum Academiae Imperialis Leopoldinae Naturae Curiosorum* już tego samego roku (1689r) w Norymberdze [7]. Wykorzystał swoją obecność podczas zabiegu oraz odręczne rysunki wykonane przez dr Fatio i opublikował ten przypadek jako własny, nie wymieniając nigdzie nazwiska głównego operatora [8]. Stąd też często w literaturze medycznej operacja tych bliźniąt niesłusznie jest określana jako przypadek Koeniga [3].

Druga informacja o tym przypadku pochodzi od prof. Theodora Zwingera, który był także naocznym świadkiem tej operacji. Rok później opublikował on na ten temat artykuł również w *Miscellanea Curiosa sive Ephemeridum Medico-Physicarum Germanicarum Academiae Imperialis Leopoldinae Naturae Curiosorum* (1690r.) [9]. W publikacji po raz pierwszy wymienia dr Fatio jako głównego chirurga dokonującego rozdzielenia bliźniąt.

Trzecim wczesnym źródłem informacji na temat tego zabiegu była niemiecka ulotka (jednostronicowy krótki opis przypadku zilustrowany rytym), która została wykonana i sprzedawana przez J.J. Thourneyer, Kupferstecher, Kunsthandler und Kupfertrucker w Bazylei. Zachowana do naszych czasów ulotka była wcześniej



Ryc. 2. Strona tytułowa *Helvetisch-Vernünftige Wehe-Mutter* 1752



Ryc. 3. Dr Johannes Fatio (1649-1691)



częścią prywatnej biblioteki słynnego lekarza Dr J.J. Wepfera (1620-1695), a następnie pod koniec XVIII wieku została zakupiona przez Uniwersytet w Leiden. Nie jest ona datowana, ale musiała zostać opublikowana w roku 1689, roku narodzin bliźniąt, najprawdopodobniej wkrótce po ich rozdzieleniu, oraz w 1695 roku, w którym zmarł Wepfer. Holenderski lekarz De Feyler opisał ją szczegółowo w 1907 roku, opierając się na egzemplarzu znajdującym się w Bibliotece Uniwersytetu w Lejdzie w Holandii [10]. W tekście znalazły się szczegółowe informacje, że obie dziewczynki zostały ochrzczone po urodzeniu i dano im imiona Elisabet i Catherina, oraz że zostały zabrane do domu dr Samuela Brauna w Eschem koło Bazylei. Tekst ujawnia również fakt, że Johannes Fatio był chirurgiem, który osobiście dokonał separacji. Zamieszczona w niej rycina przedstawia Elisabet (A) i Catherinę (B) narysowane krótko po chrzcie (ryc.1.).

#### DR JOHANNES FATIO (1649-1691)

Życiorys głównego operatora dr Johanna Fatio jest bardzo dramatyczny (ryc. 3). Był prawdopodobnie pierwszym chirurgiem, który w całości poświęcił się chirurgii dziecięcej. Urodził się w 1649 roku w Bazylei. Studiował medycynę na Uniwersytecie w Walencji. Po latach powrócił do Bazylei i rozpoczął praktykę lekarską położniczą i chirurgii dziecięcej. Napisał wiele medycznych książek, ale tylko jedna „*The Helvetic Reasonable Midwife*” dotrwała do naszych czasów. W niej poświęcił cały rozdział leczeniu chirurgicznemu schorzeń u dzieci. Opisuje niezwykle prosto sposoby wy-

konywania operacji w takich przypadkach jak: spodziewanie, puchlina pochwy (zarośnięcie błony dziewiczej), niedrożny odbyt i wielu innych. Pod koniec swojego życia został wciągnięty w burzliwą politykę miasta Bazylei, gdzie dwie frakcje walczyły o kontrolę nad miastem. Należał do grona osób odpowiedzialnych za obalenie ówczesnego rządu i reformę parlamentu Bazylei. W następstwie działalności kontrrewolucyjnej został aresztowany, wtrącony do więzienia, torturowany i stracony. Wszystkie jego książki zostały przez władze spalone; tylko „*The Helvetic Reasonable Midwife*” została uratowana i opublikowana, ale dopiero 70 lat po jego śmierci [3,6].

Istnieją jeszcze inne publikacje wspominające o tej pierwszej zakończonej sukcesem operacji rozdzielenia bliźniąt. Część z nich podaje jako autora przeprowadzonego zabiegu dr Johanna Fatio [13-19], a część Emanuela Königa [20-22]. O dr Fatio szybko zapomniano. Nie wspomina o nim nawet Fasbender w wydanej w 1906 roku obszernej monografii dotyczącej historii położnictwa i ginekologii [11]. Natomiast Siebold (1845) wspomina tylko o istnieniu podręcznika położnictwa *Helvetisch-Vernünftige Wehe-Mutter* nie wymieniając jego autora [12].

Powyżej fakty, wskazują, że dr Johannes Fatio był świetnym lekarzem, wspaniałym pediatrą i prekursorem chirurgii dziecięcej, który już w 1689 roku, jako pierwszy na świecie przeprowadził, zakończoną pełnym sukcesem, operację rozdzielenia bliźniąt. Operację, która nawet dzisiaj sprawia wiele problemów i nie zawsze kończy się powodzeniem.

1. **Spencer R.** Theoretical and analytical embryology of conjoined twins, part 1: embryogenesis. *Clin Anat* 2000; 13:36-53.
2. **Geroulanos S, Jaggi F, Wydlar J et al.** Thoracopagus symmetricus. *Gesnerus* 1993;50:179-200.
3. **Rickham PP.** The dawn of paediatric surgery: Johannes Fatio (1649-1691) – his life, his work and his horrible end. *Prog Pediatr Surg* 1986;20:94-105.
4. **Kompanje EJO.** The First Successful Separation of Conjoined Twins in 1689: Some Additions and Corrections. *Twin Research* 2005;7:537-541.
5. **Van der Weiden, R.M.F.** The first successful separation of conjoined twins (1689). *Twin Research*, 2004;7:125-127.
6. **Fatio J.** Der Arzney Doctor, Helvetisch-Vernünftige Wehe-Mutter. Basel, Switzerland: Johann Rudolph Imhof. 1752;211-214.
7. **König, D.E.** Gemelli invicem adnati feliciter separati. *Miscellanea Curiosa sive Ephemeridum Medico-Physicarum Germanicarum Academiae Imperialis Leopoldinae Naturae Curiosorum, annus octavus, 1689;305-307.*
8. **Spitz L, Kiely EM.** Great Ormond Street experience with conjoined twins. *Br J Surg* 2002;89:1188-92.
9. **Zwinger, D.T.** Historia Admirandi Partus Gemellarum Vivarum, umbilicotenus sibi invicem connatarum. *Miscellanea Curiosa sive Ephemeridum Medico-Physicarum Germanicarum Academiae Imperialis Leopoldinae Naturae Curiosorum, Annus Nonus.1690:229-232.*
10. **De Feyler, F.M.G.** Een scheidung van xiphopagen in 1689. *Nederlands tijdschrift voor Geneeskunde.* 1907:5:1720-1722.
11. **Fasbender H.** Geschichte der Geburtshilfe. Jena: Gustav Fischer. 1906. Reprint: Georg Olms: Hildesheim, 1964.
12. **Von Siebold ECJ.** Versuch einer Geschichte der Geburtshilfe. Zweiter Band. Berlin: Theod. Chr. Friedr. Enslin. 1845;413.
13. Anonymus. Xiphopagen. *Deutsche Medizinische Wochenschrift* 1907:33,157.
14. **Geoffroy Saint-Hilaire I.** Histoire générale et particulière des anomalies de l'organisation chez l'homme et les animaux (Traité de tératologie; p. 84). Tome troisième. Paris: J. B. Baillière. 1836.

15. **Gould G.M., Pyle W.L.** Anomalies and curiosities of medicine (p. 172). Philadelphia, PA: W. B. Saunders, 1897.
  16. **Baudouin, M.** Les monstres doubles autositaires opérés et opérables. *Revue de Chirurgie, Année, 1897*; 22:513–547.
  17. **Förster A.** Die Missbildungen des Menschen, systematisch dargestellt Jena, Germany: Friedrich Mauke 1865:36.
  18. **Scammon RE.** Fetal malformations. In I.A. Abt (Ed.), *Pediatrics* 1925; Vol.VI:654–682. Philadelphia, PA: W. B. Saunders.
  19. **Schelenz C.** Die Trennung von Xiphopagen im Jahre 1689. *Deutsche Medizinische Wochenschrift* 1909;35:157.
  20. **Bondeson J.** The Isle-Brewers conjoined twins of 1680. *Journal of the Royal Society of Medicine* 1993;86:106–109.
  21. **Schwalbe E.** Die Morphologie der Missbildungen des Menschen und die Tiere. II Teil, Die Doppelbildungen 1907:246–247. Jena, Germany: Gustav Fisher.
  22. **Taruffi C.** Storia della Teratologia. Parte Prima, Tomo II 1882:521, 527. Bologna, Italy: Regia Tipografia.
-