

Rzadkie przypadki ciąży bliźniaczych

Rare cases of the twin pregnancies

© GinPolMedProject 1 (15) 2010

Artykuł poglądowy/Review article

FILIP DOKTOROWICZ, ANETA PORĘBA, RYSZARD PORĘBA
Katedra i Oddział Kliniczny Ginekologii i Położnictwa w Tychach
Śląski Uniwersytet Medyczny w Katowicach
Kierownik: prof. zw. dr hab. n. med. Ryszard Poręba

Adres do korespondencji/Address for correspondence:
Katedra i Oddział Kliniczny Ginekologii i Położnictwa w Tychach,
Śląski Uniwersytet Medyczny w Katowicach
ul. Edukacji 102, 43-100 Tychy, Poland
tel. +48 32 3254301, 32 3254366, fax: +48 32 2193404
e-mail: ekretariat@ginekologia.tychy.pl

Statystyka/Statistic

Liczba słów/Word count	1640/1583
Tabele/Tables	0
Ryciny/Figures	10
Piśmiennictwo/References	31

Received: 10.12.2009
Accepted: 05.01.2010
Published: 10.03.2010

Streszczenie

W ciągu ostatnich dekad obserwuje się stale zwiększającą się ilość ciąży mnogich, wśród których najwyższy odsetek stanowią ciąży bliźniacze. W chwili obecnej uważa się, że w krajach rozwiniętych około 50% tych ciąży związanych jest z działalnością lekarską, a zwłaszcza z technikami wspomaganego rozrodu oraz hormonalnym leczeniem niepłodności. W niniejszej publikacji przedstawiono rzadkie przypadki ciąży bliźniaczych.

Słowa kluczowe: ciąża bliźniacza, ciąża ryzyka

Summary

A constantly rising rate of multiple pregnancies is observed throughout the last decades. Among these twin pregnancies are the most common. At present 50% of them are thought to be iatrogenic, i.e. augmented reproductive techniques-related or resulting from hormonal therapy of infertility. Rare cases of twin pregnancies are presented in this paper.

Key words: twin pregnancy, high risk pregnancy

WSTĘP

Ciąża bliźniacza jest ciążą wysokiego ryzyka. Umieralność okołoporodowa jest około 4 razy wyższa niż w ciąży pojedynczej. Ryzyko zależy od kosmówkowości: dwukosmówkowa dwuowodniowa to ciąża dużego ryzyka, ciąża jednokosmówkowa dwuowodniowa to ciąża bardzo dużego ryzyka, ciąża jednokosmówkowa jednoowodniowa cechuje się największym ryzykiem położniczym.

Poza działalnością lekarską, wśród innych czynników ryzyka wystąpienia ciąży bliźniaczej wymienia się: wcześniej przebyte ciąże bliźniacze, ciąże bliźniacze w najbliższej rodzinie, wiek kobiety pomiędzy 30 a 40 rokiem życia, wielorództwo, grupę krwi 0 lub A [1]. Wiele z wymienionych czynników jest związane z postępowaniem cywilizacyjnym, wydaje się więc, że w ciągu najbliższych lat odsetek ciąż bliźniaczych ulegnie zwiększeniu.

ZESPÓŁ PRZETOCZENIA KRWI MIĘDZY PŁODAMI (*Twin-to-twin transfusion syndrome* – TTTS) ZESPÓŁ PODKRADANIA

Zespół ten jest najczęściej opisywaną nieprawidłowością dotyczącą ciąży bliźniaczej. Dotyczy bliźniąt jednojajowych jednokosmówkowych ze stwierdzoną obecnością anastomoz naczyńiowych między układami krążenia obu płodów. Pierwszy raz opisany został w 1941r przez Herlitz, który zaobserwował anemię u jednego z bliźniąt współistniejącą z policytemią u drugiego [2].

W zespole TTTS jeden z płodów jest dawcą krwi dla drugiego płodu – biorcy. U dawcy obserwuje się narastającą anemizację, prowadzącą do nasilającej się hipowolemii, a w konsekwencji spadku przepływu nerkowego, skąpo- a nawet do bezmoczności i mało- lub bezwrodzicia. Obserwuje się również wewnątrzmaciczne opóźnienie wzrastania płodu dawcy (IUGR).

U drugiego płodu, biorcy, w wyniku zwiększenia pojemności łożyska krwi dochodzi do wzrostu diurezy, wielowodzicia, makrosomii i nieimmunologicznego obrzęku uogólnionego. Przeciążenie układu krążenia może prowadzić do uszkodzenia serca, a zwłaszcza kardiomegalii i wad zastawkowych. W związku z powiększeniem masy płodu biorcy oraz objętości jego płynu owodniowego mały płód dawca jest uciśnięty i umieszczony w pozycji przymusowej przez drugiego bliźniaka. W badaniu USG wydaje się on „przyklejony” do ściany macicy, jest to tzw. objaw „stuck twin sign” [3].

Sebire i wsp. [4] zaobserwowali także dwukrotnie częstsze występowanie nieprawidłowego wyniku badania przezierności fałdu karkowego. Kolejne publikacje wykazały, że różnica grubości fałdu karkowego u bliźniąt z TTTS jest większa od 0,7mm [5].

W nieleczonym zespole TTTS umieralność płodów wynosi od 56% aż do blisko 100% [6]. Metodami leczenia TTTS są: farmakologiczne (digoksyna za

INTRODUCTION

Twin pregnancy is a high risk pregnancy. Perinatal mortality is about four higher than in singleton ones. The risk is chorion-determined. A dichorionic-diamniotic is the high risk pregnancy, dichorionic-monoamniotic is the very high risk pregnancy, monochorionic-monoamniotic is a pregnancy of the highest obstetric risk pregnancy.

Aside iatrogenic cases, the risk factors for twin pregnancy are previous twin pregnancies, twins among close relatives, age 30-40yrs, multipara, blood group O or A [1]. Since many of the mentioned risk factors result from civilization development, the rate of twin pregnancies is expected to rise in the next years.

TWIN-TO-TWIN TRANSFUSION SYNDROME (TTTS)

The twin-to-twin transfusion syndrome is among the most commonly described pathologies of twin pregnancies. It affects monochorionic-monoamniotic pregnancies with developed anastomoses between the circulatory systems of the fetuses. The syndrome was described for the first time by Herlitz in 1941; he observed anaemia in one of the twins co-existing with polycythemia of the other one [2].

In TTTS one of the fetuses is a donor, while the second one is a blood recipient. An engraving anaemia with oligovolemia and secondary reduced renal perfusion develop in the first one, resulting in either oliguria or anuria with either oligohydramnion or ahydramnion even. Intrauterine growth retardation (IUGR) is also observed.

In the recipient fetus an intensified diuresis, polyhydramnion, macrosomy, non-immune hydrops fetalis develop. Overcharged circulatory system can result in heart failure, especially as cardiomegaly and/or valvular heart disease. As the body mass of recipient fetus and its amniotic fluid volume grow, the donor, being smaller, is compressed in a forced position. In ultrasound, the donor seems to be inserted in the uterine wall, known as “stuck twin sign” [3].

Sebir et al. observed also a twice as common appearance of incorrect nuchal translucency (NT) [4]. In the further studies, a mean difference of NT was estimated as +0,7mm in twins affected by TTTS [5].

pośrednictwem matki w przypadku niewydolności krążenia krwi u bliźniąt), amniopunkcje, septostomia (przerwanie przegrody oddzielającej płody), laserowa obliteracja anastomoz powierzchniowych, wcześniejsze ukończenie ciąży, w skrajnych przypadkach wykonuje się selektywną eliminację jednego z płodów (najczęściej „dawcy”) poprzez podwiązanie jego sznura pępowinowego lub bipolarną koagulację [7,8].

ZESPÓŁ ODWRÓCONEGO PRZEPŁYWU KRWI (*Twin reversed arterial perfusion syndrome – TRAP, chorangiopagus parasiticus – CAPP, fetus acardiacus*)

TRAP stanowi bardzo rzadką odmianę zespołu TTTS. Dotychczas w literaturze światowej opisano ok. 500 przypadków. W zespole tym jeden z bliźniąt rozwija się pomimo braku serca – **plód „bez serca”, fetus acardiacus**. Częstość występowania wynosi 1: 35000 ogółu ciąży i 1:100 ciąży bliźniaczych [1]. Cztery razy częściej u płodów płci żeńskiej [9]. Odkrycie tej jednostki przypisuje się Benedettiemu, który opisał ją już w 1533 roku [10].

Za wystąpienie tego zespołu odpowiedzialne są anastomozy tętniczo – tętnicze i tętniczo – żyłne

In untreated cases of TTTS the mortality of fetuses varies between 50% and even 100% [6]. The applicable therapeutic methods for TTTS are either pharmacological (digoxin is transferred from maternal to fetal circulation) or amniopunction, septostomy (disruption of the amniotic septum between the fetuses), laser obliteration of the superficial anastomoses, preterm delivery, in critical cases - selective elimination of one fetus (usually the donor), through either ligation or bipolar coagulation of its umbilical cord [7,8].

TWIN REVERSED ARTERIAL PERFUSION SYNDROME – TRAP (*chorangiopagus parasiticus – CAPP, fetus acardiacus*)

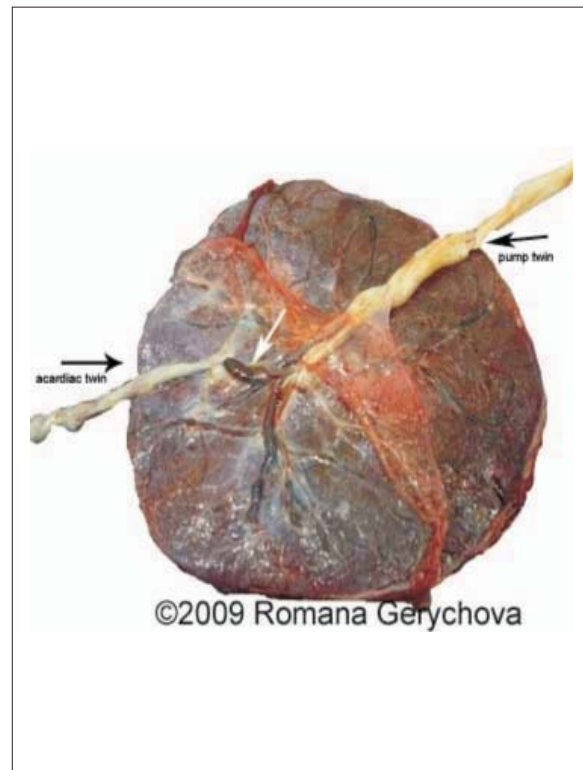
Twin reversed arterial perfusion syndrome is a rare variant of TTTS. Until recently 500 cases were published. In such cases, one of the fetuses develops despite having no heart. The incidence of TRAP is about 1:35000 of all pregnancies and 1:100 of twin pregnancies [1], even four times more often in female fetuses [9]. The discovery of TRAP is suggested to be done by Benedetti in 1533 [10].

The appearance of TRAP syndrome is a result of formation of artery-to-artery and artery-to-vein anasto-



Fot. 1. Fetus acardiacus (Prawa autorskie: dr Romana Gerychowa 2009)

Pic. 1. Fetus acardiacus (copyrights by Romana Gerychowa, 2009)



Fot. 1a. Łożyisko płodu przedstawionego na fot. 1. Białą strzałką oznaczono miejsce anastomoz naczyńwowych (Prawa autorskie: dr Romana Gerychowa 2009)

Pic. 1a. Placenta of fetus in Pic. 1. Vascular anastomoses marked with white arrow (copyrights by Romana Gerychowa, 2009)

w łożysku. W przypadku wystąpienia znacznej przewagi ciśnienia krwi „biorcy” może dojść do odwrócenia kierunku przepływu krwi w naczyniach pępowinowych i wewnątrzplodowych „dawcy”. Zjawisko to określa się mianem „odwróconego kierunku przepływu krwi”. Jego konsekwencją może być zatrzymanie czynności serca płodu oraz jego wtórny zanik. Fotografie 1 i 1a przedstawiają odpowiednio płód bez serca oraz jego łożysko z widocznymi anastomozami naczyniowymi. Na fotografii 2 przedstawiono inny przypadek *fetus acardiacus*.

„Płody bez serca” dzieli się na cztery grupy według klasyfikacji Dasa:

I. Acardius anceps

Występuje w około 10% przypadków. Acardius anceps charakteryzuje częściowy rozwój głowy, twarzy i tułowia.

II. Acardius acephalus

Stanowi najczęściej (60-75%) spotykaną postać płodów „bez serca”. Nie stwierdza się w tym przypadku głowy, kończyn górnych (lub istnieją tylko w szczątkowej postaci) i narządów klatki piersiowej. Względnie dobrze rozwinięte są jama brzuszna, kości miednicy oraz kończyny dolne.

III. Acardius acormus

Występuje tylko w około 2% przypadków i jest najrzadziej spotykaną formą. Stwierdza się jedynie obecność głowy.

IV. Acardius amorphus

Występuje w ok. 20% przypadków, jest najmniej wykształconą formą. Od potworniaka odróżnia go, jedynie obecność sznura pępowinowego.

moses in the placenta. In case of a major blood pressure rise in the recipient fetus a reversed blood flow in umbilical and fetal vessels of the donor, called “twin reversed arterial perfusion”. The secondary result can be cardiac arrest and subsequent cardiac atrophy. An acardiac fetus and its placental anastomoses are presented in pictures 1 and 1a respectively. Another case of acardiac fetus is presented in picture 2.

Classification of fetus acardiacus after Das:

I. Acardius anceps

10% of all cases, partial development of head, face and trunk.

II. Acardius acephalus

The most common (60-75%) type, neither head and face nor upper extremities and thoracic viscera (or just rudimentary ones) are found. Relatively well developed abdominal cavity, pelvic bones and lower extremities.

III. Acardius acormus

The least frequent type (2%), only head can be found

IV. Acardius amorphus

Occupies some 20% of the cases and is the least developed form. The only difference from a teratoma is development of umbilical cord.

Fot. 2. Fetus acardiacus (Prawa autorskie: prof. Witold Malinowski)
Pic. 2. Fetus acardiacus (copyrights by Witold Malinowski)



BLIŹNIĘTA NIECAŁKOWICIE ROZDZIELONE LUB BLIŹNIĘTA POŁĄCZONE (*Conjoined twins*)

Terminem powyższym określa się bliźnięta, których organizmy są anatomicznie połączone. Większość badaczy uważa, że anomalia ta dotyczy bliźniąt jednozygotycznych i powstaje w wyniku niekompletnego podziału tarczy zarodkowej [12]. W literaturze opisano dwa przypadki bliźniąt połączonych różnych płci, co może wskazywać na odmienną teorię etiologii powstawania bliźniąt niecałkowicie rozdzielonych [13].

Częstość występowania bliźniąt nierozdzielonych wynosi 1:50 000 porodów lub 1:200 ciąży bliźniaczych, w 75 % dotyczy płodów płci żeńskiej [1]. Najśłynniejszą parą bliźniąt niecałkowicie rozdzielonych byli Chang i Eng Bunker, którzy urodzili się w 1811 roku w Syjamie (terytorium obecnej Tajlandii). Zmarli w wieku 63 lat i od nich pochodzi określenie bliźniąt syjamskich. W drugiej połowie XX wieku ponad 200 par bliźniąt zostało rozdzielonych. Wiele z nich przeżyło operację [11].

Istnieje kilka klasyfikacji bliźniąt połączonych, jednak w praktyce klinicznej najczęściej wykorzystuje się klasyfikację wg Guttmachera i Nicholasa [14]. Podstawą podziału jest wysokość połączenia bliźniąt, wyróżnia się: niskie, pośrednie i wysokie połączenia oraz inne niesklasyfikowane (fot.3.).

Niskie:

- Diprosopus (dwie twarze, jedna głowa i jeden tułów) (fot.3,3a, 4,4a)
- Dicephalus (dwie głowy, jeden tułów)
- Ischiopagus (połączenie w okolicy krzyżowo-guzicznej)
- Pyopagus (połączenie tylnoboczne w okolicy krzyżowo-guzicznej)

Pośrednie:

- Thoracopagus (połączone klatki piersiowe)
- Omphalopagus (połączenie od pępka do wyrostka mieczykowatego)
- Rachiopagus (połączenie kręgow powyżej kości krzyżowej)

Wysokie:

- Dipygus (dwie miednice, cztery kończyny dolne)
- Syncephalus (połączenie w okolicy twarzy i klatki piersiowej)
- Craniopagus (połączenie na poziomie głowy)

W światowej literaturze odnaleźć można także opisy przypadków spoza powyższej klasyfikacji (fot. 5.).

Dzięki nowoczesnej technice obrazowania ultrasonograficznego z kolorowym Dopplerem możliwe jest wykrycie tej anomalii już około 7 tygodnia ciąży [15]. Rokowanie dla bliźniąt jest niekorzystne, 75% z nich jest martwo urodzonych lub umiera w pierwszej dobie życia [1]. W przypadku podejrzenia tej nieprawidłowości ciąży należy zakończyć za pomocą klasycznego cięcia cesarskiego w ośrodku o najwyższym stopniu referencyjności.

CONJOINED TWINS

The term "conjoined twins" refers to the twins, whose organisms are anatomically joined. Most of the authors suggest, that such anomaly affects monozygotic twins and results from incomplete division of the embryonic disc [12]. Two cases of conjoined twins of different sexes are however known and may suggest an alternative theory of their development [13].

Incidence of conjoined twins is estimated as 1:50000 deliveries or 1:200 of twin pregnancies, in 75% of cases involving female fetuses [1].

The most famous conjoined twins were Chang and Eng Bunker, born in 1811 in Siam (Thailand at present). They died at age of 63 years, while their place of birth gave the common name for the anomaly. In the second half of 2-th century about 200 pairs of conjoined newborns were surgically detached, of whom many survived the operation [11].

Few classifications of the conjoined twins were developed, however for the clinical purpose a Guttmacher and Nichols division is used [14]. The level of conjunction is the basis for their classification: inferior, middle, superior, other (not qualified). Pic.3.

Inferior

- diprosopus (two faces, one head, one trunk) (Pic.3,3a,4,4a)
- dicephalus (two heads, one trunk)
- ischiopagus (sacrococcygeal conjunction)
- pyopagus (posterior-lateral conjunction in sacrococcygeal region)

Middle

- thoracopagus (thoraxes joined)
- omphalopagus (conjunction from umbilicus to xiphoid process)
- rachiopagus (conjoined vertebrae superior to sacrum)

Superior

- dipygus (two pelvises, four lower extremities)
- syncephalus (conjunction of facial and/or thoracic region)
- craniopagus (joined heads)

In bibliography studies other cases, out of this classification, are found (Pic. 5).

In the modern sonographic imaging with Color-Doppler, such anomalies can be found about 7 weeks of gestational age [15]. The prognosis for the newborns is poor, with 75% dead either at birth or in first 24 hours [1]. Whenever conjoined twins are suspected, an elective classic cesarean should be performed in the highest reference hospital.

W Polsce ośrodkiem specjalizującym się w operacyjnym rozdzielaniu bliźniąt niecałkowicie rozdzielonych jest Dziecięcy Szpital Kliniczny Collegium Medicum UJ w Krakowie. Pierwsze nierozdzielne bliźnięta były tam operowane już ponad 32 lata temu. Złączone były dolną częścią klatki piersiowej i nadbrzuszem, obie były dziewczynkami. Operację przeżyła jedna z nich. Od tego czasu przeprowadzono wiele udanych zabiegów, a ośrodek stał się drugim na świecie po ośrodku filadelfijskim.

A medical center specialized in surgical detachment of the conjoined twins in Poland is Clinical Hospital for Children, Collegium Medicum of Jagiellonian University in Cracow. The first operation of conjoined twins took place there 32 years ago. The girls were joined through their lower thoracic portions and epigastric regions. One of the girls survived. Since then many successful operations on conjoined twins were done there and the medical center became second world leading, after Philadelphia, USA.

Fot. 3. Parapagus diprosopus (Prawa autorskie: dr Elena Andreeva)
Pic. 3. Parapagus diprosopus (copyrights by Elena Andreeva)



Fot. 3a. Parapagus diprosopus (Prawa autorskie: dr Elena Andreeva)
Pic. 3a. Parapagus diprosopus (copyrights by Elena Andreeva)



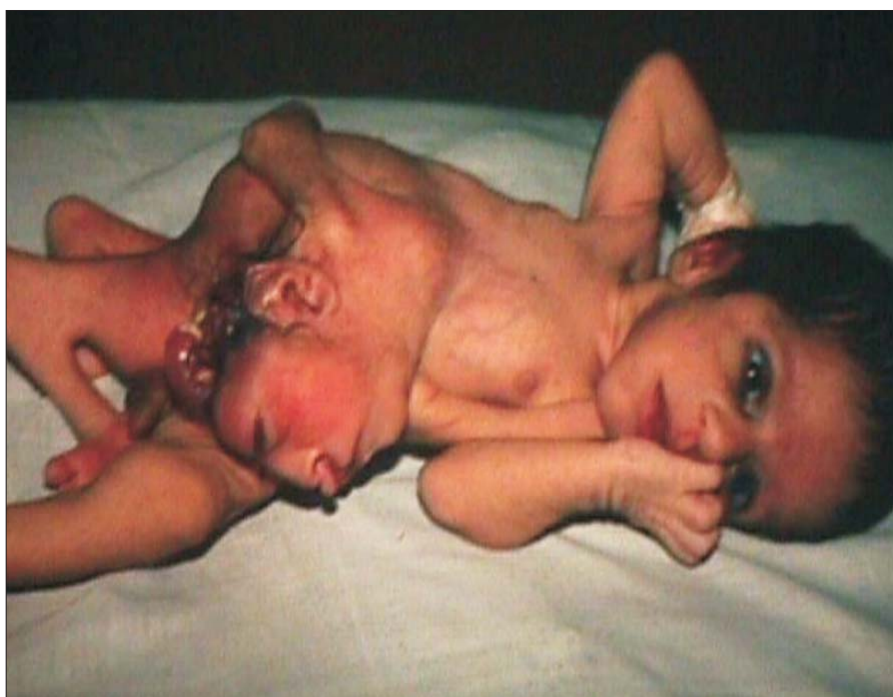
Fot. 4,4a. Diprosopus (dwie twarze, jedna głowa, jeden tułów). (Prawa autorskie: dr Harjit Dhaliwal)

Pic. 4,4a. Diprosopus (two faces, one head, one trunk) (copyrights by Harjit Dhaliwal)



Fot. 5. Heteropagus (głowa bliźniaka zlokalizowana jest w dolnej części tułowia pierwszego bliźniaka). Zdjęcie opublikowano za zgodą: eMedicine.com, 2010. Dostępne na stronie <http://emedicine.medscape.com/article/934680-overview>

Pic. 5. Heteropagus (the second twin's head is on the lower portion of the trunk of the first twin). Picture published with permission of eMedicine.com, 2010. (<http://emedicine.medscape.com/article/934680-overview>)



BLIŹNIĘTA PASOŻYTUJĄCE (*Parasitic twins*)

Patomechanizm powstawania bliźniąt pasożytujących jest nieznanym i dotyczy wyłącznie bliźniąt jednozygotycznych, jednokosmówkowych. Wśród licznych teorii najbardziej prawdopodobną wydaje się asymetryczny podział pojedynczej zygoty, w wyniku którego powstaje „niekompletny osobnik”, który może przeżyć jedynie po połączeniu z drugim, prawidłowo rozwijającym się płodem [16]. W zależności od umiejscowienia „pasożyta” dzielimy je na bliźnięta pasożytujące wewnątrznie oraz zewnątrznie.

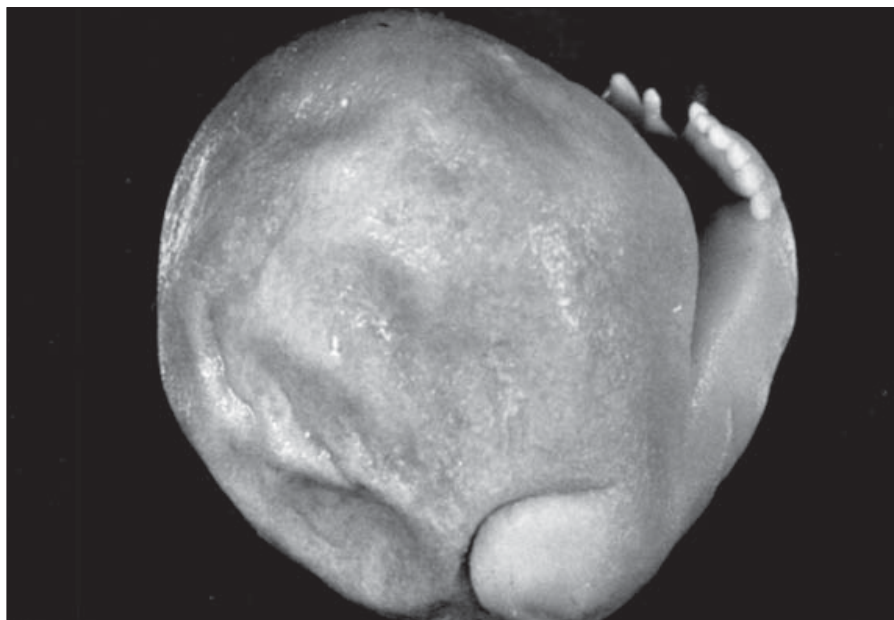
Bliźnięta pasożytujące wewnątrznie (*endoparasite twin*) = Płód w płodzie (*fetus in fetu*)

Ta rzadka anomalia (1:500 000 porodów) występuje w przypadku, gdy jedno z bliźniąt rozwija się wewnątrz ciała drugiego (fot.6.). Istnieje wiele hipotez dotyczących powstania tej patologii. Uważa się, że obecność kręgosłupa u płodu pasożytującego sugeruje, iż jego rozwój musiał być prawidłowy przynajmniej do 15 dnia od zapłodnienia, a przyczynę tego zjawiska upatruje się w istnieniu anastomoz pomiędzy krążeniami pęcherzyków żółtkowych embrionów. Bliźniaka pasożytującego wewnątrznie odróżnia się od potworniaka na podstawie obecności części kostnych kręgosłupa z podziałem na kręgi oraz różną liczbę innych narządów wykazujących prawidłowe rozmieszczenie w stosunku do długiej osi ciała. Potworniak zawiera często wysoko zróżnicowane narządy, jak np. włosy, zęby, kości, ale brak jest między nimi anatomicznych zależności [11].

Najczęstszym umiejscowieniem bliźniąt pasożytujących wewnątrznie jest przestrzeń zaotrzewnowa. Rozpoznanie zazwyczaj dokonywane jest w pierwszym roku życia [17– 20]. W literaturze można odnaleźć również opisy mnogich płodów wewnątrznych, czasem współistniejących z potworniakiem [17].

Fot. 6. Bliźniak pasożytujący wewnątrznie. (Prawa autorskie: prof. Witold Malinowski)

Pic. 6. Internal parasitic fetus (copyrights by Witold Malinowski)



PARASITIC TWINS

The pathomechanisms of creation of parasitic fetuses remains unknown, although it refers to monozygotic monochorionic twins only. An asymmetric division of a zygote seems to be the most possible, among many other theories. Such division may result in “an incomplete” embryo, whose survival is possible thanks to conjunction with the complete one only [16]. Based on the localization of the parasitic fetus, it can be referred to as external or internal.

Internal parasitic fetuses (*endoparasite, fetus-in-fetu*)

It is a rare anomaly (1:500000 births), occurring when one fetus develops in the other one’s body (Pic.6). Various hypotheses were worked out to explain this pathology. It is thought, that if the parasitic fetus has a vertebral column, a normal development took place up to 15th day after conception, while the very reasons of anomaly are anastomoses of the embryos’ vitelline circulatory systems. The bone elements of vertebral column related to the vertebral metameric division and various numbers of internal organs related properly to longitudinal axis of the parasite are basis for its distinction from teratoma. The latter one may even possess highly specified structures like teeth or hair or bones but without anatomical relations between them [11].

Extraperitoneal space is the most common location of the parasitic fetuses. The diagnosis is usually made within the first year of life [17-20]. Multiple parasitic fetuses coexistent with a teratoma are also known [17].

Ze względu na ucisk sąsiadujących narządów i słabe ukrwienie płód w płodzie może rosnać wolno, nawet przez długie lata, nie dając żadnych objawów. W literaturze opisywany jest przypadek wykrytych za pomocą tomografii komputerowej dwóch płodów w przestrzeni zaotrzewnowej u 20 letniego mężczyzny. Pooperacyjne badanie histopatologiczne potwierdziło rozpoznanie [21].

W 1922 roku na łamach „*The Sunday Chicago Tribune*” opisano przypadek autopsji zmarłego w wypadku samochodowym starszego człowieka, w którego jamie brzusznej wykryto obecność dobrze wykształconego (z wyjątkiem głowy) 2 kg męskiego płodu [11].

Bliźnięta pasożytujące zewnętrznie (*Ectoparasite twin*)

Bliźnięta pasożytujące zewnętrznie (fot. 7,8a,8b.) to najrzadsza patologia ciąży bliźniaczej. Dotychczas rozpoznano około 20 przypadków. Rozpoznanie stawia się na podstawie obecności kręgosłupa z wyraźnym podziałem na odcinki, a pasożyt powinien posiadać przynajmniej jedną parę kończyn. Ze względu na bardzo złe rokowanie wadę tę uważa się obecnie za letalną.

The growth of a parasite fetus is slow, mainly due to a compression by surrounding structures, as a result of poor blood flow. Thus it may remain asymptomatic and undiscovered for many years. Bibliographic data reveal accidental findings of 2 fetus-in-fetu in CT of a 20 years old male. The postoperative histological examination confirmed earlier diagnosis [21].

In 1922 The Sunday Chicago Tribune reported a case of an older man who died in a car accident, whose autopsy revealed a well developed (except the head) parasitic male fetus, weighing around 2 kilograms [11].

External parasitic twins (ectoparasite twins)

External parasitic twins are the rarest pathology of twin pregnancy (Pic. 7,8,8a,8b). Twenty cases have been reported until recently. The diagnosis is made based on presence of vertebral column with apparent segmentation and at least a pair of extremities. Due to bad prognosis, such cases are referred to as lethal.

Fot. 7. Bliźniak pasożytujący zewnętrznie. (Prawa autorskie: dr Elena Andreeva)

Pic. 7. Ectoparasite twin (copyrights by Elena Andreeva)



Zespół znikającego bliźniaka („*Vanishing twin*” syndrome)

Występuje w przypadku obumarcia jednego z bliźniąt w pierwszym trymestrze ciąży. (fot.9.) W trakcie powtarzanych badań USG obserwuje się stopniowe wchłanianie i zanikanie jego struktur. W przypadku rozpoznania tego zespołu niezbędna jest bardzo dokładna diagnostyka drugiego bliźniaka, gdyż opisywane są liczne jego anomalie m.in.: IUGR [22], Zespół Downa [23,24], wrodzona aplazja skóry [25] i inne.

“Vanishing twin” syndrome

In case of a one fetus dead in utero in multiple pregnancy, a vanishing twin syndrome may appear (Pic.9). A gradual disappearing of the structures and absorption of dead fetus can be observed in serial ultrasound. A detailed sonographic examination of the remaining fetus is then required, for many accompanying abnormalities have been reported, like IUGR [22], Down’s syndrome [23,24], aplasia cutis congenita [25] and others.

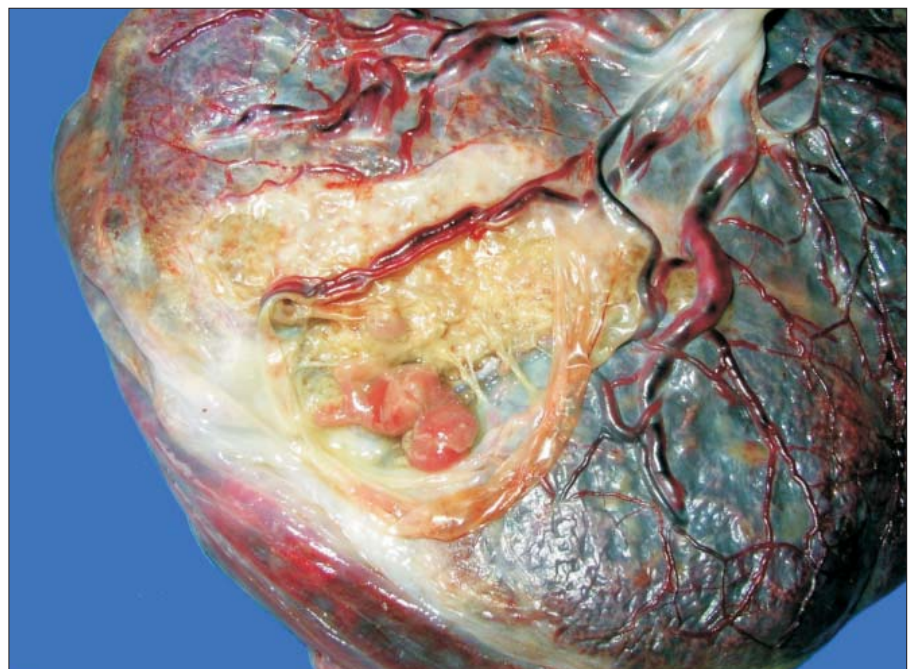


Fot. 8a,8b. Bliźniak pasożytny zewnętrznie. (Prawa autorskie: dr Hector Quiroga)

Pic. 8a,8b. Ectoparasite twin (copyrights by Hector Quiroga)

Fot. 9. Bliźniak obumarty w pierwszym trymestrze ciąży. (Prawa autorskie: prof. Witold Malinowski)

Pic. 9. A twin died in the first trimester (copyrights by Witold Malinowski)



Płód papierowy lub sprasowany (*Foetus papyraceus compressus*)

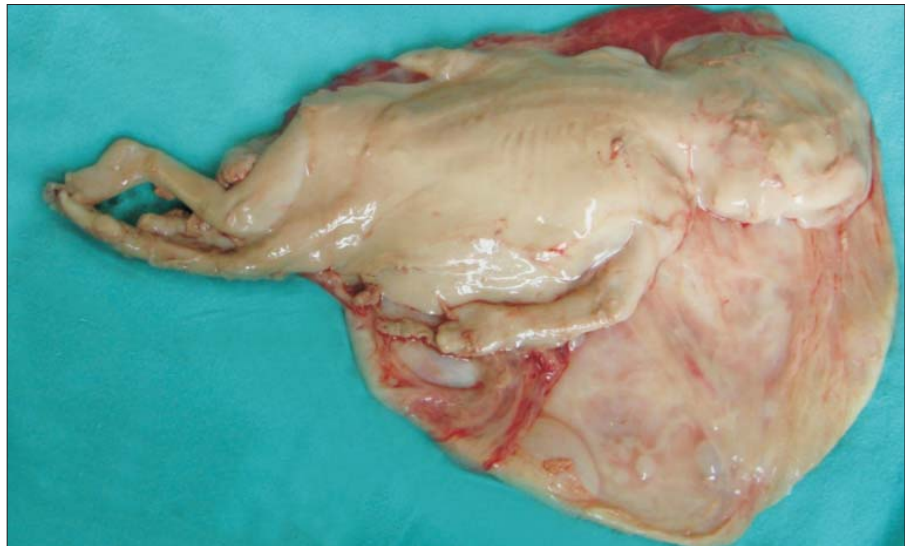
Jest rzadko opisywaną anomalią, ok. 1: 12 500 przypadków ciąży bliźniaczych [26]. W przypadku obumarcia jednego z płodów w drugim trymestrze ciąży ze względu na zaawansowany rozwój tkanki kostnej nie dochodzi do jego rozpadu. Powiększający się worek owodniowy żyjącego bliźniaka z czasem powoduje „sprasowanie” pozostałych tkanek obumarłego płodu (fot.10,10a.). U pozostałego bliźniaka dosyć często obserwuje się wrodzoną aplazję skóry [27-29], rzadziej inne nieprawidłowości, jak np. mikrocefalię [30].

Fetus papyraceus (compressed fetus)

It is a rarely described anomaly, affecting 1:12500 twin pregnancies [26]. If one of the twins dies in second trimester, due to its advanced skeleton development, decomposition is disabled. The growing fetal sac of the living fetus compresses the remnants of the dead one. (Pic. 10, 10a). The surviving fetus is often known for aplasia cutis congenita [27-29], other malformations, like microcephaly are less likely [30].

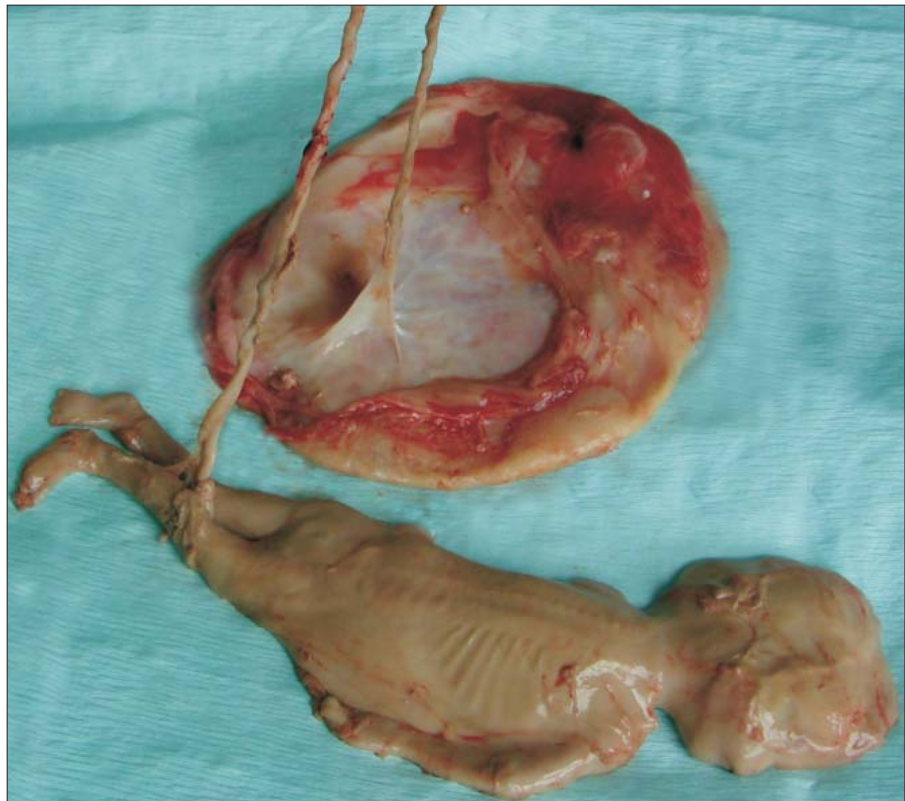
Fot. 10. „Płód papierowy”. (Prawa autorskie: prof. Witold Malinowski)

Pic. 10. Fetus papyraceus



Fot. 10a. „Płód papierowy”. (Prawa autorskie: prof. Witold Malinowski)

Pic. 10a. Fetus papyraceus



PODSUMOWANIE

Poza wymienionymi w niniejszej publikacji rzadkimi anomaliami charakterystycznymi dla ciąży bliźniaczej częściej spotyka się także patologie występujące w ciąży pojedynczej m.in.: wcześniactwo, IUGR, małowodzie, PIH i porody przedwczesne. Każdą ciążę bliźniaczą należy więc traktować jak ciążę wysokiego ryzyka. Bardzo ważna jest wczesna diagnostyka ultrasonograficzna ewentualnych wad płodów, a w razie podejrzenia jakiegokolwiek patologii ukończenie ciąży w ośrodku o najwyższym stopniu referencyjności.

W związku ze zwiększającą się ilością ciąż bliźniaczych wielu autorów proponuje nawet stworzenie wyspecjalizowanych ośrodków, które objęłyby kompleksową opieką kobiety w ciąży mnogiej [31].

CONCLUSIONS

Aside the mentioned above rare abnormalities of twin pregnancies, other pathologies typical for singleton pregnancies as well, are recognized: prematurity, IUGR, oligohydramnion, PIH and preterm deliveries. Therefore each twin pregnancy should be preconsidered as the high risk pregnancy. Early sonographic evaluation of the fetuses aimed at detection of fetal abnormalities is required and whenever suspected for any malformation, the pregnant should be transferred to a hospital of highest reference.

Since the number of twin pregnancies is growing, a group of specialized medical centers capable of complex management of multiple pregnancies is suggested by many authors [31].

Piśmiennictwo / References:

1. **Malinowski W, Poręba A.** Ciąża wielopłodowa. *Katowice: Margraf; 2005:48-52.*
2. **Herlitz G.** Zur Kenntnis der anamischen und polycytemischen Zustände bei Neugeborenen, sowie des Icterus gravis neonatorum. *Acta Paediatr* 1941;29:211-214.
3. **Mahony BS, Filly RA, Callen PW.** Amnionicity and chorionicity in twin pregnancies: prediction using ultrasound. *Radiology* 1985Apr;155(1):205-9.
4. **Sebire et al.** Increased nuchal translucency thickness AT 10-14weeks of gestation as a predictor of severetwin to twin transfusion syndrome. *Ultrasound Obstet Gynecol* 1997;10:86-89.
5. **Matias et al.** Anticipating twin – to twin transfusion syndrome in monochorionic twin pregnancy. Is there a role for nuchal translucency and ductus venosus blood flow evaluation at 11-14weeks? *Twin Research* 2000;3:65-70.
6. **Dudenhausen JW.** Położnictwo praktyczne i operacje położnicze. Warszawa: PZWL; 2003:265.
7. **Nicoloni et al.** Complicated monochromic twin pregnancies: Experience with bipolar cord coagulation. *Am J Obstet Gynecol* 2001;185:703-707.
8. **Quintero RA, Chmait RH, Bornick PW, Kontopoulos EV.** Trocar-assisted selective laser photocoagulation of communicating vessels: A technique for the laser treatment of patients with twin-twin transfusion syndrome with inaccessible anterior placentas. *J Matern Fetal Neonatal Med* 2009; Nov. 27.
9. **Baldwin VJ.** Pathology of Multiple Pregnancy. New York: Springer – Verlag; 1994.
10. **Benedetti A.** De singularis corpori humani morbis a capite a pedis. Venetis in officina Lucaeantoni Juntae. 1533.
11. **Bręborowicz H, Malinowski W, Romin-Walknowska E.** Ciąża wielopłodowa. Poznań: OWN; 2003; 265:274-6.
12. **Machin GA, Keith LG.** An atlas of multiple pregnancy: biology and pathology. Parthenon Publishing Group. London; 1999.
13. **Martínez-Frías ML.** Conjoined twins presenting with different sex: description of a second case that truly represents the earliest historical evidence in humans. *Am J Med Genet A* 2009; Jul;149A(7):1595-6.
14. **Guttmacher A, Nichols B.** Tetralogy of conjoined twins. Birth defects original article series: Conjoined Twins. The March of Dimes Foundation. New York. 1967.
15. **Taner MZ, Kurdoglu M, Taskiran C et al.** Early prenatal diagnosis of conjoined twins at 7 weeks and 6 days' gestation with two-dimensional Doppler ultrasound: a case report. *Cases J* 2009; Jul; 22;2:8330.
16. **Baldwin V.** Pathology of multiple pregnancy. Springer – Verlag. 1994.
17. **Pourang H, Sarmadi S et al.** Twin fetus in fetu with immature teratoma: a case report and review of the literature. *Arch Iran Med* 2009; Sep;12(5):507-10.
18. **Bouyahia O et al.** Foetus-in-fetu: an unusual cause of abdominal mass in the newborn. *Acta Chir Belg* 2009; Jan-Feb;109(1):130-2.
19. **Arlikar JD et al.** Fetus in fetu: two case reports and review of literature. *Pediatr Surg Int* 2009; Mar;25(3):289-92. Epub 2009. Jan 31.
20. **Chang TS et al.** Fetus in fetu presenting as an abdominal mass in a newborn female infant. *Am Surg* 2008; Sep;74(9):883-5.
21. **Daga BV et al.** Double fetus-in-fetu: CT scan diagnosis in an adult. *Indian J Radiol Imaging* 2009; Jul-Sep;19(3):216-8.
22. **Shebl O, Ebner T, Sommergruber M, Sir A, Tews G.** Birth weight is lower for survivors of the vanishing twin syndrome: a case-control study. *Fertil Steril* 2008; Aug;90(2):310-4. Epub 2007 Oct 10.
23. **Chasen ST, Perni SC, Predanic M et al.** Does a „vanishing twin” affect first-trimester biochemistry in Down syndrome risk assessment? *Am J Obstet Gynecol* 2006; Jul;195(1):236-9. Epub 2006; Apr 19.
24. **Gjerris AC, Loft A, Pinborg A et al.** The effect of a «vanishing twin» on biochemical and ultrasound first trimester screening markers for Down's syndrome in pregnancies conceived by assisted reproductive technology. *Hum Reprod* 2009; Jan;24(1):55-62. Epub 2008; Oct 3.
25. **Maccario S, Fasolato V, Brunelli A, Martinelli S.** Aplasia cutis congenita: an association with vanishing twin syndrome. *Eur J Dermatol* 2009; Jul-Aug;19(4):372-4. Epub 2009; May 25.
26. **Koregol MC, Nayak R, Kandasamy S et al.** Fetus papyraceous: a rare cause for obstruction to spontaneous placental expulsion. *Arch Gynecol Obstet* 2009; Jun;279(6):945-7. Epub 2009; Jan 17.
27. **Classen DA.** Aplasia cutis congenita associated with fetus papyraceous. *Cutis* 1999; Aug;64(2):104-6.
28. **Ahcan U, Janezic T.** Management of aplasia cutis congenita in a non-scalp location. *Br J Plast Surg* 2002; Sep;55(6):530-2.
29. **Visva-Lingam S, Jana A, Murray H, John E.** Preterm premature rupture of membranes associated with aplasia cutis congenita and fetus papyraceous. *Aust N Z J Obstet Gynaecol* 1996; Feb;36(1):90-1.
30. **Patterson SP.** Fetus papyraceous and a microcephalic infant. *US Armed Forces Med J* 1958; Jul;9(7):1007-10.
31. **Ropacka M.** Ciąża wielopłodowa – sposoby prowadzenia ciąży i porodu. Postępy w ginekologii i położnictwie. Spaczyński M (red.). Poznań: 2006: 425.