

A REPORT OF A CASE OF ABDOMINO-THORACOPAGUS WITH REVIEW OF THE LITERATURE

連體嬰

台北縣新莊鎮安生婦產科醫院

院長 賴武雄

副院長 詹增基

指導教授 徐千田博士

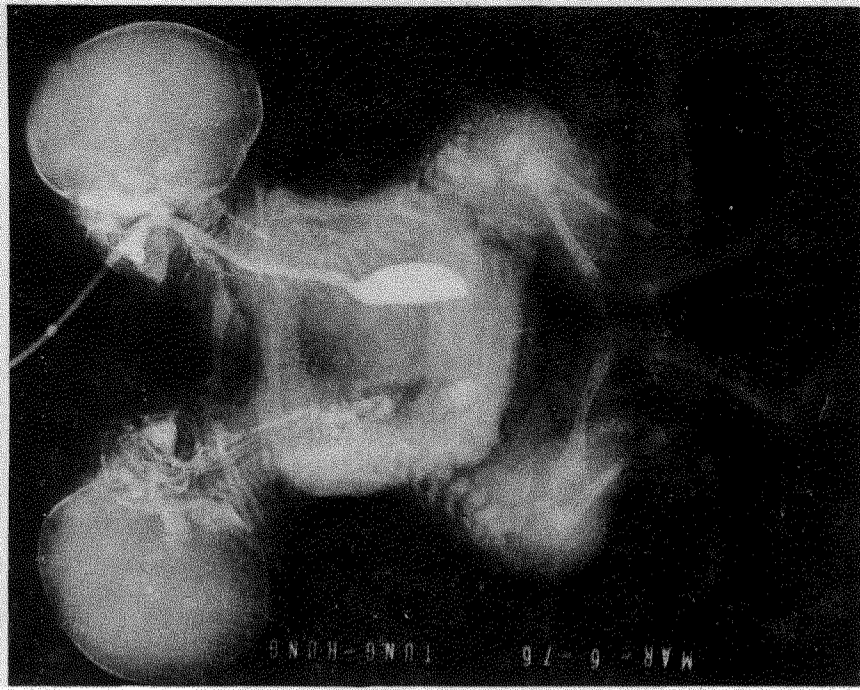
案例報告

三月六日下午，本院應啓仁醫院院長簡醫師電話邀請，前往會診一難產之病例。在電話中，啓仁醫院方面僅謂該難產之病例極可能需行帝王切開術。本院醫師們於下午四點鐘到達該院，會診結果如下：產婦李×蘭，二十一歲

，胎次為第一胎，已陣痛三十六小時，子宮口已全開，但 station 尚在一 2，胎頭很高，腹部突出較一般孕婦為大，腰部觸診結果，可感覺到有二個胎頭，胎心 140~150 跳/分，左右下腹部皆可聽到胎心跳，陣痛時間 (duration) 已達每次 50 秒，陣痛間隔 (interval) 已短至 2 分鐘。當即做 X 光照相，證實為雙

胞胎。X 光所見為：具二胎頭，二脊椎骨，四手，四腳。X 光照相懷疑為連體嬰。一般言之，雙胞胎大都自陰道順利生產出來，而此產婦已陣痛達卅六小時，產程太長，當即得到兩個 impression 即①雙胞胎互相疊合 (twin interlocking) 與②連體嬰 (conjoined twin)。當初我們下此 impression 之原因，乃根據雙胞胎之發生率 (incidence) 為每 90 懷孕中有一例為雙胞胎，而雙胞胎之中每 800 到 1000 例中有一例為雙胞胎互相疊合，故 1/90 X 1/800 ~ 1/1000，即平均 90,000 個懷孕中，有一例為雙胞胎互相疊合；而連體嬰之發生率為 50,000 到 85,000 例中有一例。此兩種情形之 incidence 可說相同而且非常少；②皆為使產程 prolonged 而非無法自產自陰道生產，故我們下了此二臆斷 (impression)。

於下午四點卅五分，在徵得病人家屬同意後，由本院院長賴武雄醫師主持開刀，行帝王切開術 (Cesarean Section) 取出一連胸連腹之連體女嬰 (Abdomino-thoracopagus type of conjoined twin)，具各自完整之身體，即兩頭，四手，四腳，僅腹部、胸部為連體，但僅具一條臍帶，一肚臍，一胎盤。手術歷時五十分，於五點二十五分結束，出血甚少，母親情況良好，但連體嬰於



生後兩小時，即告死亡。連體嬰死亡後，曾做 X 光照相，無胸骨發現。Barium meal 顯示具有兩獨立之消化系統 (Two separated G-I systems)，且生產時即有胎便之排出。

Incidence: 連體嬰之 incidence 為 per 50,000 ~ 85,000。性別上來說，Female: Male 為 2 or 3 比 1。一直到 1972 年，共有連胸雙胞胎之案例 345 個。連體之形式最普通者有五種，由 Robertson

所收集之 117 案例中，其五種連體情形之分布如下表：

Type	NO. of case	percentage
Thoracopagus and xiphopagus	86	73.5
Pxyopagus	22	18.8
Ischiopagus	7	5.9
Craniopagus	2	1.8
Total	117	100

胚胎發生學 (Embryogenesis)

在公元 1903 年，Spemann 曾將一尚未進入原腸期 (gastrula stage) 之合子行部份分離，以後這個合子發育成兩個成熟的個體，但是具有兩個頭。直到 1919 年 Streeter 及 1922 年 Corner 等自豬胚胎之研究結果，使吾人對連體要得到更詳細的資料與解釋。

根據他們的實驗結果，單卵性雙胞胎 (Identical twins) 與連體要 (Conjoined twins) 都是從一個受精卵發生的。在器官發生 (organogenesis) 以前，若先發生完全的軸複製與分離 (Total axial duplication and separation) 的話，則此合子將來就成爲單卵性多胞胎。而在器官發生以前，若先發生各種程度之不完全軸複製與分離的話，將來就發育成各種不同形式之連體要。就單卵性雙胞胎來說，一個多精卵發育成合子而尚未進入原腸期之時，由於完全之複製與分離，所以在母體內成爲兩個完全獨立之胚胎，而每個胚胎將來就可由各自之胚胎組織發育成兩個成熟而且具完全之器官之個體。所以，單卵性雙胞胎生下來後，兩個個體都具有生命所必須具備之器官，而且可以分離各自生活。而連體要，由於是不完全之複製與分離，所得的是二個相連之胚胎，而其中有些將來要發育成重要器官如心、肝等之胚組織，卻是兩個胚胎所有，所以連體要常是共同擁有一個心或一個

肝而無法分離生活。在亞洲與非洲，連體要與雙胞胎越來越多，然而在世界各名族之間，單卵性之雙胞胎之發生率是一樣的。連體要大部是女嬰，然而單卵性雙胞胎卻可說全是男性。

診斷 (Diagnosis)

連體要實在太多了，所以有些婦產科醫師，終其一生開業也沒見過。Bankole 與 Ripmann 曾因此而指出在產前就診斷出爲連體要者亦很少。Ripmann 所搜集之 28 案例中，只有 4 個案例是在陣痛後，生產下來以前才診斷出爲連體要的。而剩下之 24 案例中，有 6 個僅懷疑是雙胞胎而已。所以說起來是運氣好，早些得到連體要的診斷，才能降低母親與胎兒之死亡率。

Gray 曾提出臀位勢 (breach Present-ation) 連體要的 X 光上所見，而 Rudolph 把這些所見歸納成爲診斷連體要的條件 (criteria)。然而大多數之連體要是頭位勢 (Vertex) 而此 criteria 對頭位勢連體要的診斷卻不適用。Ripmann 之 28 案例中，有



18 例是 Vertex，9 例是 breach，所以產程的延長，成爲引領一位婦產科醫師去懷疑該產婦是否懷有連體要之最重要因素。如果我們的 impression 是雙胞胎而且有陣痛出現，可是產程延長而有難產時，那吾人心中除了要考慮是雙胞胎互相疊合 (Twin interlocking) 以外，更要考慮是否爲連體要或其他不正常

如水腦症 (hydrocephalus)，腦膜膨出 (meningocele) 或嬰兒水腫 (hydrops fetalis)。

據 Nissen 之統計，每一千個雙胞胎胎例中，有一例爲雙胞胎互相疊合；而 Cohn 之統計是每 817 例雙胞胎中有一例是雙胞胎互相疊合。所以，雙胞胎互相疊合之發生率與連體要的發生率很接近，如果 Lobar course 沒進步的話，就要把連體要列入考慮了。

生產方式 (Mode of Delivery)

連體要之生產，在產科上時常是較困難之事。Ripmann 所搜集之 28 例中，雖然有 18

例經由陰道生產，4 例經由剖腹產，6 例經由 destructive procedures 產下，但胎兒死亡率率 (fetal mortality) 很高的。Ripmann 之 28 例中，有 11 例是 Thoracopagus。由連體部位之不同而有各種程度不同之困難。劍突連胎 (xiphopagus 或 Siamese twin) 與其他部位相連之連體要，經由陰道生產之困難較少。Pyopagus 也是困難較少，而且可活到中年。據 Bankole 之報告，Ischiopagus 之體重達 5188 gm 時，尙可經由陰道自然產生。Thoracopagus 經由陰道生產最困難。由下表可知連體要仍是剖腹產之一 indication:

報告者	Present	A Attendant	Delivery	Weight (gm)	Result
Mortimer	Vertex	Dector	Vaginal	4,350	Dead
Kiesewetter	"	"	C/S	4,900	Alive
Fine	Vertex	"	Vaginal		Dead
Peterson	"	"	C/S	4,290	Alive
Tenkins	"	"	Vaginal	3,047	Stillborn
李枝盈, 林永豐	Breech	"	C/S	4,300	Alive
(本 case)	Vertex	"	C/S	6,500	Alive

預後 (Prognosis)

討論外科手術分離連體要之可能性，應考慮到之最要因素乃是：連體要解剖學上之複雜性與隨著連體而伴有之解剖上之不正常。將擁有一心之連體要分離手術共有三次，

都造成兩人之死亡。分離共同擁有 Pericardial cavity 之 4 例連體要中，只有 2 例成功。將共同擁有一 Pericardial septum 之連體要分離者共三次，但每次都造成其中一個立即死亡，而另一個也都在較後就死亡。