

CENTRO PROVINCIAL DE GENETICA MEDICA
GUANTANAMO

**SIAMESES TORACOPAGOS.
INFORME DE UN CASO**

Dra. Aracelis Martínez Rubio¹, Dr. Midael Gámez Columbié², Lic. Mirennis Rodríguez Cobas³, Dr. Alexis Frómata Abad⁴, Dr. Juan Fernández Mesos⁵, Dra. Clara Adis Martínez Velázquez.⁶

RESUMEN

Se presenta un caso con diagnóstico de gemelos siameses toracópagos. Hembras, con 18 semanas de edad gestacional, los padres, pareja de riesgo por captación tardía y antecedentes de embarazos gemelares en la familia. El diagnóstico se realiza por estudios ultrasonológicos en el área de salud. El Centro Provincial de Genética de Guantánamo corrobora este diagnóstico y se encuentran además alteraciones cardiovasculares que afectarían la supervivencia de los fetos. Esta gestación es interrumpida selectivamente a solicitud de la pareja luego de encontrar defectos congénitos. Se les brinda asesoramiento genético basado en las características ultrasonográficas. Los resultados se confirman por estudios de anatomía patológica y revisión de bibliografía disponible. Se presenta el estudio previo consentimiento de la pareja, debido al interés que puede suscitar, dada la baja frecuencia de aparición de esta alteración.

Palabras clave: GEMELOS SIAMESES; ANOMALÍAS CONGÉNITAS/diagnóstico; ULTRASONOGRAFÍA; SOLICITANTES DE ABORTO.

INTRODUCCION

Los gemelos monocigóticos son aquellos donde un único óvulo es fecundado por un solo espermio que se divide totalmente al inicio del desarrollo dando como fruto dos embriones genéticamente idénticos. Representa la aberración más frecuente de la morfogénesis en humanos. En ocasiones la división del huevo

¹ *Especialista de I Grado en Genética Médica. Instructor.*

² *Especialista de I Grado en Medicina General Integral e Imagenología.*

³ *Master en Asesoramiento Genético. Licenciada en Enfermería.*

⁴ *Especialista de I Grado en Ginecología.*

⁵ *Especialista de I Grado en Ginecología. Asistente.*

⁶ *Especialista de I Grado en Anatomía Patológica. Asistente.*

ocurre después de la segunda semana del desarrollo y es entonces incompleta, quedando los embriones unidos en mayor o menor medida por alguna de sus partes y compartiendo o no determinados órganos. A estos casos se les denominan gemelos unidos o conectados. La incidencia de embarazos con gemelos fusionados ha sido registrada en aproximadamente 1x75.000 embarazos.¹

Los gemelos unidos más antiguos que se conocen nacieron en el año 1100, eran del sexo femenino y vivieron 34 años con un sólo par de extremidades superiores e inferiores, un sólo recto y una sola vagina. En el siglo XIV, se encuentra el caso de gemelos florentinos que tenían tres extremidades inferiores y superiores. En el siglo XV, los escoceses Scottish vivieron 28 años unidos de la cintura hacia abajo.

En 1701, las gemelas más famosas fueron las húngaras nacidas en Szony. Las que se hallaban unidas por la espalda (región lumbar) y tenían un ano y vagina comunes. Pero sin dudas, los más conocidos fueron Chang y Eng Bunker, nacidos en Siam, hoy Tailandia en 1811, aunque pasaron la mayor parte de su vida en los Estados Unidos. Por aquel entonces su condición era una razón para ser parte del circo P.T. Barnum, donde se les conocía como los "Siameses Twins". Desde entonces el término "siamés" sirve para designar tipos de gemelos semejantes, unidos por el cuerpo. Otras no menos importantes son las pigópagos Millie y Cristina McKoy, nacidas en 1851, en Nightingale conocidas también como la dama de dos cabezas, vivieron 61 años.²

En 1689 se llevó a cabo la primera separación de gemelos unidos en los cuales el sitio de unión era el ombligo. Posteriormente diferentes registros se publicaron sobre separación de siameses con supervivencia de uno o ambos individuos. En Cuba se efectuó la intervención exitosa de las gemelas Maylín y Mayelín, unidas a nivel de abdomen, en el Hospital Vladimir Ilich Lenin de Holguín, en 1973.²

El diagnóstico prenatal por ultrasonografía de estos casos es informado en varias ocasiones. En el año 1995 en la provincia de Guantánamo, se realizó el diagnóstico intraútero de siameses en dos mujeres de 21 y 23 semanas de gestación, con edad de 42 y 24 años, respectivamente.³ En Italia se registró un raro caso de diagnóstico prenatal a las 18 semanas de gestación en gemelos siameses con múltiples malformaciones congénitas.⁴

PRESENTACION DEL CASO

Embarazada de 20 años con captación tardía, $G_2P_1A_0$, raza blanca, antecedentes patológicos personales de embarazos gemelares en la familia (tía materna) y procedencia rural. Se realizó ultrasonografía en el área de salud donde se detectó embarazo gemelar unidos por el tórax de 18 semanas. Se remitió el caso al Centro Provincial de Genética de Guantánamo corroborándose dicho diagnóstico.

Informe ultrasonográfico: Embarazo gemelar con dos polos cefálicos DBP 39 mm y 40 mm. Se logra independizar los dos cuerpos con unión de la cara anterior del tórax y 8 extremidades. Área cardiaca única que se encuentra aumentada de tamaño con cardiopatía compleja. (Figura 1 y 2).

Anatomía patológica: Ambos fetos del sexo femenino, unidos por tórax y porción inferior del abdomen; se presenta un solo cordón umbilical con 6 vasos, 2 venas y 4 arterias. Onfaloceles, corazón único, morfológicamente un *situs* ambiguo, cuya conexión auriculoventricular es del tipo triauricular biventricular, teniendo una aurícula, caracteres morfológicos de derecha hacia el feto derecho y otra con caracteres morfológicos de izquierda hacia el feto que ocupa el lado izquierdo, de la parte derecha emerge una pulmonar y una aorta con el cayado rectificado y sus grandes vasos. Existe una tercera aurícula con caracteres de izquierda en la parte posterior y derecha hacia el feto derecho. Las cámaras ventriculares son de morfología no bien definida, pero similares a la morfología derecha. Hígado único, situado en posición central con dos vesículas dispuestas en imagen en espejo. Duodeno común, tubo digestivo delgado compartido que se bifurca y duplica a 35 cm antes del ciego y apéndices cecales de cada feto. Resto de caracteres normales.

Ante los hallazgos la pareja fue informada de la presencia de un embarazo gemelar de siameses con malformaciones congénitas y asesorada de acuerdo a estos hallazgos. Se realizó por ellos la interrupción electiva de la gestación.

DISCUSION DEL CASO

Para la publicación científica de este artículo la pareja ofreció su consentimiento. Se tuvieron en cuenta aspectos de la ética de la investigación científica relacionados con la privacidad de los pacientes que actualmente se incluyen entre los requisitos uniformes del grupo de Vancouver.

Los gemelos unidos se catalogan de acuerdo con las partes del cuerpo que están unidas o compartidas. Según la clasificación ampliada y corregida por Potter. El caso que se presenta trata de gemelos conectados simétricos toracópagos (unidos cara a cara a nivel del tórax, esternón, caja torácica y diafragma) de sexo femenino. Las bibliografías plantean que el 73-75 % de los gemelos conectados son toracópagos y existe predominio de sexo femenino.⁵

Un estudio realizado en 22 gemelos siameses en Filipinas desde 1974 hasta 2006 registró que 11 casos eran toracópagos, 5 onfalópagos, 3 isquiópagos, 2 craneópagos y 1 pigópago.⁶ Este es un defecto congénito, por tanto, los padres y generaciones previas no presentan dicho carácter.

Existe mayor incidencia de malformaciones precoces en gemelos unidos. Las mismas, a menudo no son concordantes y están aumentadas debido a la malformación. Un estudio realizado en cinco gemelos dobles toracópagos demostró que el mayor grado de anormalidad apareció a nivel del corazón y grandes vasos. Nunca se ha conseguido que sobrevivan siameses toracópagos que comparten corazón. Las malformaciones concurrentes con embarazos gemelares tienen características particulares. Se informan alteraciones que comprometen pared abdominal, tubo digestivo y glándulas anexas.⁷ Por lo que resultan difíciles los métodos utilizados para separarlos por técnicas quirúrgicas.

Estudios realizados en 11 gemelos toracópagos impidieron separación de 5 de ellos por presentar severas alteraciones del área cardiaca.⁶ El presente siglo se caracteriza por el avance notable en la medicina y la aplicación de métodos más osados para separar a los siameses, algunos con fracasos y otros con uno o dos sobrevivientes.^{6,8,9} Los craneópagos suelen tener graves deficiencias, condenándolos muchas veces a una deficiente calidad de vida.^{2,7} Los mejores candidatos a la separación son los onfalópagos.^{2,8}

Un arma importante para el estudio y detección de gemelos unidos es la ecografía. El diagnóstico se realiza cada día más precoz, en ocasiones en el primer trimestre de gestación, lo que nos ayudará a conocer la incidencia de esta alteración. Los signos para el diagnóstico de siameses están bien establecidos e incluyen: ausencia de membrana de separación intergemelar, imposibilidad de delimitar diferentes segmentos de ambos fetos, disminución de cambios en el posición fetal, imagen del polo fetal bífido, y que ambos fetos se encuentren siempre a un mismo nivel uno respecto al otro. Algunos expertos sugieren que otros criterios sean: posición cara-cara fetal, bicefálica,

hipertextensión de una o ambas columnas cervicales, contorno continuo externo, cordón umbilical con 3 vasos, malformaciones morfológicas complejas.¹

El ecocardiograma Doppler es también un método útil para la evaluación prenatal de los toracópagos, porque se puede establecer en forma correcta las extensiones cardíacas, sonido cardíaco único y corazón único. Es por ello que se cataloga la ecografía como herramienta inocua, imprescindible e importante para la detección precoz de malformaciones congénitas.¹⁰

Los estudios ultrasonológicos realizados en el caso descrito permitieron emitir un diagnóstico certero, realizar un asesoramiento adecuado del caso y por ende tener mejor atención materno-infantil.

REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS

1. Barber Marrero M A, Gutiérrez-Barquín IE, Carballo Rastrilla S, Martín Martínez A, Plasencia Acevedo W, García Hernández JA. Fetos siameses cefalópagos-toracópagos en gestación triple. *Progr Diag Trat Prenat*. 2004; (16) 4:204-207.
2. García Valdés A, Dávila Gómez HL, Castillo Blanco Y, Peña Licea A, Suárez Veranes M. Dicephalus dibraqui dipus. Presentación de un caso. *Rev Cubana Obst Ginecol [serie en internet]*. 2009[citado: 21 Oct 2009]; 35(4). Disponible en: http://bvs.sld.cu/revistas/gin/vol35_4_09/gin14409.htm
3. Pérez Ramírez M, Fernández Fernández I, Mulet Matos E. Monstruosidad doble. Diagnóstico intraútero por ultrasonido. Presentación de dos casos. *Obst y Ginecol España*. 1995; IV: 41-44.
4. Salmaso R, Manara R, Fassan M, Severino MS, Visentin S, Macchi V, et al. Radiological-pathological comparison in a case of conjoined gnatho-thoracopagus twins. *Fetal Diagn Ther*. 2009; 26(4):223-6.
5. Bonilla Musoles F. Two dimensional and three dimensional sonography of conjoined twins. *J Clin Ultrasound*. 2008; 30(2): 68-75.
6. Saguil E, Almonte J, Baltazar W, Acosta A, Caballes A, Catangui A, et al. Conjoined twins in the Philippines: experience of a single institution. *Pediatr Surg Int*. 2009 Sep; 25(9):775-80.
7. noticias.ya.com [página en Internet]. Dos vidas independientes gracias al materno. Actualizado 18 Jun 2006[citado: 13 may 2009]. [aprox. 3 pantallas]. Disponible en: <http://noticias.ya.com/local/.../18/06/.../separacion-siameses-materno.html>

8. Agra B, Montero A, Rodríguez A. Un caso de siamesas onfalópagos: separación con éxito. *Ann Esp Pediatr.* 2007; 29: 463-6.
9. Fishman SJ. Cardiac relocation and chest wall reconstruction after separation of thoracopagus conjoined twins with a single heart. *J Pediatr Surg.* 2007; 37:515-.
10. Jacob H. First trimester diagnosis of conjoined twins in a triplet pregnancy after IVF and ICSI: case report. *Hum Reprod.* 2006; 10: 1213-55.



Figura 1. Sitio de unión (eje central). Se aprecian dos cabezas, extremidades superiores e inferiores dobles, tórax y abdómenes unidos, un solo cordón umbilical.



Figura 2. Siameses toracópagos con onfalocele.