

HOSPITAL GENERAL DOCENTE
"CAPITÁN ROBERTO RODRÍGUEZ FERNÁNDEZ"
MORÓN

**Siameses. Reporte de un caso.
Conjoined twins. A case report.**

Marino Ruiz de la Paz (1), José Fong Seuc (2), Iselis Martínez Morales (3).

RESUMEN

El embarazo gemelar siempre ha sido visto con mucho interés y, como es conocido, existen dos tipos; los dicigóticos o fraternos, que representan el 70 %, y los monocigóticos, que son alrededor del 30%. En ocasiones los gemelos monocigóticos no se separan por completo y se producen los llamados gemelos unidos o conectados, y se clasifican según la región anatómica que los une, desde dos individuos bien desarrollados, independientes y simétricos, unidos tan sólo por una pequeña conexión superficial, hasta los que están representados sólo por porciones de cuerpo mutuamente adheridos o incluidos en un huésped más desarrollado. El objetivo de este trabajo es presentar un caso infrecuente de gemelas unidas o siameses toraco-onfalópago. Se comenta la literatura revisada.

Palabras clave: GEMELOS SIAMESES, TORACO-ONFALÒPAGO.

1. Especialista de 2do. Grado en Pediatría. Especialista de 2do. Grado en Medicina Intensiva y Emergencias. Máster en Urgencias Médicas. Profesor Auxiliar.
2. Especialista de 2do. Grado en Ginecobstetricia. Profesor Asistente.
3. Especialista de 1er. Grado en Pediatría. Máster en Atención Integral al Niño. Profesor Instructor.

INTRODUCCIÓN

Los gemelos unidos han fascinado al mundo por siglos, se los ha clasificado como monstruosidades en la medicina, son curiosidades, juegan un rol importante en nuestras fábulas, ficciones y mitos, son maravillas cuando aparecen en circos, teatros y show (1, 4). Se les llama siameses por los famosos hermanos Chang y Eng Bunker, una pareja de gemelos que nacieron unidos en 1811, en la ciudad de Siam (hoy Tailandia) y que permanecieron pegados uno al otro durante sus 63 años de vida.

Entre las gemelas unidas más antiguas que se conocen se encuentran las gemelas Mary y Eliza Chulkhurst, isquiópago, también conocidas como las doncellas Biddenden, nacidas en el año 1100 en Kent, Inglaterra, las cuales vivieron 34 años con un solo par de extremidades superiores e inferiores, un solo recto y una sola vagina (1-2, 4). Se clasifican de acuerdo con las partes del cuerpo que están unidas o compartidas. Se trata de individuos monocigóticos y monocoriónicos que se desarrollan unidos entre sí por alguna parte de su anatomía, están conectados vascularmente y pueden compartir uno o más órganos, son del mismo sexo y genéticamente idénticos. Son más frecuentes del sexo femenino 3:1, ocurre 1 nacimiento cada 40.000 a 100.000 partos y tan sólo 1 de cada 200.000 sobrevive (2-5). Considerando su baja incidencia ha sido el motivo para presentar un caso de dos gemelas siameses que fueron admitidas en la Maternidad del Hospital Central de Windhoek, Namibia, 2007.

REPORTE DEL CASO

Siameses del sexo femenino, nacimiento por cesárea, admitidas en la Maternidad del Hospital Central de Windhoek, Namibia, para recibir tratamiento médico y después remitir a Sudáfrica para realizar

tratamiento quirúrgico. Dos días después del nacimiento comenzaron a presentar fiebre y dificultad respiratoria progresiva. Catorce días más tarde fallecieron por sepsis respiratoria.

Examen físico.

Peso: 4.800 gramos.

Apgar score: 5/10-7/10.

Circunferencia cefálica: gemela I: 32 cm. gemela II: 33cm.

Longitud: gemela I: 48 cm. gemela II: 47 cm.

Temperatura: gemela I y II: 38.6 grados centígrados.

Aparato respiratorio: crepitantes finos en el tercio inferior de ambos hemotórax en las dos gemelas.

Taquipnea, retracciones intercostales, esternal y aleteo nasal. Quejido. Fr: 78/min. Sat O₂: 70 %.

Cardiovascular: 1r y 2r normales. No 3r. No soplo. Pulsos regulares y fuertes. Fc: 165/min.

Taquicardia. Llame capilar menor de 2 segundos. No frialdad distal.

Abdomen: no fue posible el examen por estar unidas por el abdomen y tórax.

Neurológico: ambas gemelas despiertas, activas. Buen tono muscular.

Exámenes de laboratorio.

Gemela I: Hb: 16 g/dl. Gemela II: Hb: 16 g/dl.

Gemela I: LCN: 8x10⁹/l. Gemela II: LCN: 8.4x10⁹/l. Gemela I: plaquetas: 210x10⁹/l. Gemela II: plaquetas: 200x10⁹/l.

Gemela I: urea: 3.6 mmol/l. Gemela II: urea: 4.6 mmol/l.

Gemela I: creatinina: 90 umol/l. Gemela II: creatinina: 103 umol/l,

Gemela I: CRP: 2 mg/l. Gemela II: CRP: 6 mg/l

Gemela I: proteínas totales: 57 g/l. Gemela II: proteínas totales: 53g/l.

Gemela I: albúmina: 34 g/l. Gemela II: albúmina: 30 g/l.

Gemela I: bilirrubina T: 123 umol/l. Gemela II: bilirrubina T: 143umol/l Gemela I: bilirrubina D: 8 umol/l.

Gemela II: bilirrubina D: 12 umol/l.

Gemela I y Gemela II: HIV DNA PCR: Positivo.

Tratamiento.

1. Ingreso en la Unidad de Terapia Intensiva Neonatal.
2. Monitorización.
3. Alimentación enteral por sonda.
4. Hidratación parenteral.
5. Antibioticoterapia.
6. Oxigenoterapia.
7. Ambiente térmico.
8. Evaluación multidisciplinaria.

DISCUSIÓN Y ASPECTOS ÉTICOS

El nacimiento de gemelos provoca serios conflictos (5). El desarrollo de técnicas de separación quirúrgica y la anticipación de un pronóstico de supervivencia es una difícil situación en el momento del nacimiento (6). Es por ello que la ecografía como medio diagnóstico constituye una herramienta imprescindible para la detección prenatal precoz de malformaciones congénitas fetales (6-7), lo que permite ofrecer una mejor atención materno-infantil, que repercute notablemente en la morbilidad perinatal y brinda a la pareja una mayor seguridad sobre el estado de salud de su descendencia. En el caso descrito la ecografía precoz realizada en Oshakati, fue categórica en el diagnóstico de la presencia de gemelas unidas, lo que habla muy bien de la preparación de los médicos especialistas en esta rama de la imaginología, y que permitió el manejo adecuado y la resolución del caso con éxito.

Los intentos de separación han sido progresivamente más osados a lo largo del presente siglo, por el avance notable de la medicina y hay numerosos casos de éxito y también de fracasos, con uno o dos sobrevivientes, algunos publicados y otros no.

Las dificultades técnicas y el gran costo son de una importancia vital para los gemelos unidos, ya que su complejidad es inimaginable y puede necesitarse un equipo multidisciplinario compuesto por una veintena de especialistas (6-7). Son pocas las situaciones en medicina que plantean problemas éticos de tan alta complejidad (8-9), y una es justamente la de los gemelos unidos, pues el hecho de compartir parte de su anatomía implica riesgos de pérdida de órganos y funciones, incluso la vida de uno o ambos en el intento de la separación.

Respecto de los principios bioéticos que regulan nuestras decisiones pueden resumirse en general en cuatro: autonomía, justicia, beneficencia y no maleficencia.

El primero, demanda el respeto por la decisión de los progenitores o tutores si aceptan o no el acto médico, pero muchas veces ha sido la justicia la que ha decidido por indicación médica en que los padres no pudieron definir su postura. El segundo el principio de justicia, se refiere a preferir a uno de los gemelos en casos especiales, o a repartir parte de la anatomía compartida, incluso a sacrificar a uno en beneficio del otro. Respecto al principio de beneficencia, si bien es cierto que la separación es un bien en sí, no es menos cierto que en algunos casos pueden vivir hasta adultos y desarrollarse completamente sin separarse, en otros uno o ambos no serán beneficiados al separarlos al carecer de una anatomía íntegra para cada uno, lo que le permitirá una vida útil pero sólo suficiente en cuanto a calidad. La aplicación del principio de no maleficencia, nos obliga a actuar en forma eficiente sin causar daño o perjuicio al paciente, la mutilación o limitaciones que pueden llegar a ser insoportables, como la pérdida de miembros, incontinencia, parálisis, etc. (10).

Respecto a la supervivencia la literatura es realista y se refiere a las separaciones de gemelos unidos como una gigantesca empresa que muchas veces fracasa dejando atrás sufrimiento y altos costos. Los que han sido mejores candidatos a la separación son los onfalópagos, a pesar de lo compleja que resulta la cirugía de hígado, intestino y pared abdominal (11-12). Nunca se ha conseguido que sobrevivan siameses toracópagos que comparten corazón y es excepcional la supervivencia de uno de ellos. Los craniópagos suelen tener graves deficiencias luego de la separación. Los isquiópagos y pigópagos, resultan con graves secuelas, tras la reconstrucción ósteomuscular, digestiva distal y genitourinaria, condenándolos muchas veces a una deficiente calidad de vida (12-13).

ABSTRACT

Twin pregnancy has been seen with great interest and, as it is well-known, two types exist; the fraternal or dizygotic twins, that represent 70%, and the monozygotic ones, which are around 30%. Sometimes the monozygotic twins do not separate completely and the so-called joined or connected twin take place, and they are classified according to the anatomical region that joins them, from two well-developed, independent and symmetrical individuals, joined by a small superficial connection, to those which are just represented by mutually adhered parts of the body or included in a more developed guest. The objective of this work is to present an infrequent case of thoraco-omphalopagus conjoined twins. It is commented on the reviewed bibliography. **Key words:** TWINS, CONJOINED.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. León J. Tratado de obstetricia. Buenos Aires: Ed. Científica Argentina Rauch; 1959.
2. Potter EL. Pathology of the fetus and infant. 2a ed. Chicago: Year Book Medical Publishers; 1961.
3. Wilson H. Gemelos unidos. En: Benson C, Mustard W, Ravitch MM, Snyder WH, Welch KJ. Cirugía infantil. La Habana: Científico Técnica; 1967. p. 626-33.
4. Peñalver R. La desunión de las siamesas Maylín. Bohemia. 1974; 22: 32-35.
5. Wallace I, Wallace A. Los siameses. La verdadera historia de los hermanos siameses. Barcelona: Grijalbo; 1998.

6. Bonilla Musoles F. Two dimensional and three dimensional sonography of conjoined twins. J Clin Ultrasound. 2008; 30(2): 68-75.
7. Ruiz M, Barrientos C, Figueroa J. Diagnóstico prenatal de gemelo fusionado dipigus. Rev Chil Obstet Ginecol. 1994; 59(4): 307-10.
8. Fishman SJ. Cardiac relocation and chest wall reconstruction after separation of thoracopagus conjoined twins with a single heart. J Pediatr Surg. 2007; 37:515-7.
9. Jacob H. First trimester diagnosis of conjoined twins in a triplet pregnancy after IVF and ICSI: case report. Hum Reprod. 2006; 10: 1213-55.
10. Todo sobre los siameses [página en Internet]. México: Vanguardia; 17 Ago 2002 [actualizado 12 Mar 2007; citado 12 Mar 2007] [aprox. 1 pantalla]. Disponible en: <http://www.noticias.vanguardia.com.mx/voz.cfn?nid=d.cfm>
11. Agra B, Montero A, Rodríguez A. Un caso de siamesas onfalópagos: separación con éxito. Ann Esp Pediatr. 2007; 29: 463-6.
12. Exitosa separación de niños siameses filipinos [página en Internet]. New York: voanoticias.com; 5 Ago 2004 [actualizado Abr 2007; citado 21 May 2009] [aprox. 1 pantalla]. Disponible en: <http://www.voanews.com/english/portal.cfm>
13. Dos vidas independientes gracias al materno [página en Internet]. Andalucía: noticias.ya.com; 18 Jun 2006 [actualizado 18 Jun 2006; citado 13 May 2009] [aprox. 3 pantallas]. Disponible en: <http://noticias.ya.com/local/.../18/06/.../separacion-siameses-materno.html>

ANEXOS



Figura 1. Siameses (toraco-onfalópago)