

PRESENTACIÓN DE CASO

Dicephalus dibraqui dipus

Dicephalus dibraqui dipus

Abel García Valdés^I; Heenry Luis Dávila Gómez^{II}; Yunior Castillo Blanco^{III}; Agustín Peña Licea^{IV}; Micaela Suárez Veranes^V

^IEspecialista de I Grado en Ginecoobstetricia. Asistente. Hospital General Docente Héroes del Baire. Nueva Gerona. Isla de la Juventud, Cuba.

^{II}Especialista I Grado en Medicina General Integral. Residente en Ginecoobstetricia. Asistente. Máster en Atención Integral a la Mujer. Hospital General Docente Héroes del Baire. Nueva Gerona. Isla de la Juventud, Cuba.

^{III}Especialista de I Grado en Ginecoobstetricia. Máster en Atención Integral a la Mujer. Hospital General Docente Héroes del Baire. Nueva Gerona. Isla de la Juventud, Cuba.

^{IV}Licenciado en Imagenología. Instructor. Hospital General Docente Héroes del Baire. Nueva Gerona. Isla de la Juventud, Cuba.

^VEspecialista I Grado en Anatomía Patológica. Instructor. Hospital General Docente Héroes del Baire. Nueva Gerona. Isla de la Juventud, Cuba.

RESUMEN

Uno de los estados más interesantes y a la vez complejos a la hora de enfrentar desde el punto de vista médico de los embarazos múltiples son los gemelos siameses, o simplemente la fusión anatómica parcial en grado variable de sus estructuras orgánicas. En el presente artículo se presentan los datos generales y obstétricos más relevantes de uno de estos embarazos, ocurrido en la Isla de la Juventud en el año 2006, se convirtió en el primer embarazo de este tipo del que se tiene conocimiento en nuestro territorio. El caso resulta interesante a la vez por lo poco común que resultan muchos de los hallazgos encontrados en estos gemelos, en comparación con casos similares recogidos en la literatura, la no concomitancia de este caso con factores de riesgo comunes y la certeza del diagnóstico imagenológico.

Palabras clave: Gemelos, siameses, malformación.

ABSTRACT

One of more interesting and at the same time complex challenges the multiple pregnancies is the presence of Siamese twins, or simply, a varying degree partial anatomic fusion of its organic structures. In present paper are included the more relevant general and obstetric data from one of these pregnancies occurred in Isla de la Juventud en 2006, becoming the first pregnancy of this type in our country. This case is interesting too by the unusual findings present in these twins compared to other similar cases present in the literature, the non-concomitance of this case with common risk factors and the accuracy of imaging diagnosis.

Key words: Twins, Siamese, malformation.

INTRODUCCIÓN

La vida de los gemelos unidos es traumática, anecdótica, de mucho sufrimiento y muchas veces fatal, ya que están condenados a la farándula por las características morbosas y curiosas del ser humano. También han sido tema importante en grandes comunidades en las cuales se les considera santos o santas o benditos, y dedican a ellos figuras en tarjetas, galletas y otros aspectos de la vida diaria que les recuerda con cariño. Son más frecuentes los de sexo femenino y se las cuenta en la historia como un mayor número de sobrevivientes.^{1,2} Se describen y han quedado gravados en joyas, monedas, esculturas, bajorrelieves y en numerosos textos médicos y literarios incluso desde antes de Cristo.³

Entre las gemelas unidas más antiguas que se conocen se encuentran las gemelas unidas 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.² Un bajorrelieve en la iglesia de la Scala representa a los gemelos florentinos, nacidos en el siglo XIV, con tres extremidades inferiores y superiores. En el siglo XV, los hermanos escoceses Scottish vivieron 28 años unidos de la cintura hacia abajo, iliotoracópago. Posiblemente las gemelas unidas más famosas en tiempos pasados fueron las húngaras Helen y Judith nacidas en Szony, en 1701, las que resultaron objeto de gran curiosidad al ser presentados en muchos países. Se hallaban unidas por la espalda, pigópago (región lumbar) y tenían un ano y vagina comunes, vivieron 22 años. Pero sin lugar a dudas de los gemelos unidos masculinos más conocidos fueron Chang y Eng Bunker, xifópago de Siam (hoy Tailandia), nacidos en 1811, aunque pasaron la mayor parte de su existencia en los Estados Unidos. Vivieron una vida llena de acontecimientos hasta los 63 años; los médicos de su tiempo rechazaron la operación por tener un hígado común. Ambos se casaron y tuvieron 10 y 12 hijos respectivamente. Desde entonces el término «siameses» sirve para designar tipos de gemelos semejantes. Luckhouth describió su vida y fisiología con todos los detalles. Otras no menos importantes son las pigópago Millie y Cristina McKoy, nacidas en 1851, en Nightingale, vivieron hasta 1912, una vida difícil, ya que fueron secuestradas en

varias oportunidades por bandidos, uno llamado Smith, las usó en exhibiciones, las llamaban la dama de dos cabezas. Giacomo y Giovanni Tocci, italianos, nacieron en 1877, del tipo de dicéfalo, compartían parte del tórax, el abdomen y con solo dos piernas, iliotoracópagos, fallecieron en el año 1940, les llamaron los gemelos benditos, o el joven de dos cabezas, fueron estudiados desde los dos meses de vida por la Real Academia de Medicina de Turín por gentileza de sus padres, nunca pudieron caminar sin ayuda, se casaron con dos hermanas y vivieron en Venecia, luego de retirarse de la farándula.²

La vida de las gemelas unidas pigópagos Rosa y Josefa Blazek, nacidas en 1878, por parto vaginal, en Checoslovaquia, vivieron una larga vida hasta los 43 años, una de ellas logró embarazarse y tuvo un parto normal, dando a luz un sano varón que se crió en orfanatos por tener su madre compromisos internacionales de presentación en circos y teatros, ejecutando con su hermana canciones en violín y flauta.^{4,5}

Daisy y Violeta Hilton, pigópagos, nacidas en 1908 en Brighton, Inglaterra, vivieron hasta 1969. Tempranamente fueron vendidas por su madre, sus padres adoptivos, tiranos, las sometieron a preparación a la fuerza para presentaciones en farándulas en público, bailaban, tocaban el saxofón y el violín, sufrieron toda su vida, que fue dramática y escandalosa, a los 20 años se escaparon y lograron liberarse en la corte de justicia, luego de exponer su largo sufrimiento con sus padres adoptivos. Filmaron una película en 1932, *Freaks* y varios años actuaron en la sensacionalista novela *Encadenadas de por vida*. Se casaron, pero sin éxito en sus matrimonios. Murieron en el año 1969 por complicaciones de una influenza.⁴

Masha y Dacha Krivoshyapovy, nacidas en 1950, en Moscú, actualmente vivas, como único ejemplo de gemelas unidas dicéfalo tetrabraquio dipus, dos cabezas, cuatro brazos y dos piernas, aprendieron a caminar a los cinco años, demoraron varios años ya que cada una dominada solo una pierna (*Revista Life*, abril de 1966). Otros son Ronnie y Donnie Galyon, nacidos en 1952, viven, norteamericanos y Lori y Dori Schappell, vivos y no separados, nacieron en 1961.

Köning refiere que la primera separación de gemelos unidos se llevó a cabo en 1689, el sitio de unión era el ombligo. A partir de entonces han sido numerosos los casos de separación con supervivencia de uno o ambos gemelos, tal como se informa en la literatura.^{6,7}

En Cuba se efectuó la intervención exitosa de las gemelas Maylín y Mayelín, unidas a nivel del abdomen, onfalópagos en el Hospital Vladimir Ilich Lenin de Holguín, en 1973.

En septiembre de 1974, en el hospital de Niños de Philadelphia, un cirujano y 23 ayudantes decidieron separar una gemela unida isquiópagos, de 13 meses, nacida en República Dominicana, Clara y Altagracia Rodríguez, compartían el hígado y parte del colon, luego de cinco h de operación el procedimiento fue exitoso. En agosto de 2002, son separados en EE. UU., Los Angeles, California las siamesas guatemaltecas María Teresa y María de Jesús Quiej-Álvarez, craniópagos, en una intervención que duró 22 h.

No se recogen antecedentes de gemelos similares en el territorio de la Isla de la Juventud, al menos que hallan nacido y mucho menos, sobrevivido. Por tanto, que la presentación de este caso resulta insólito y a la vez interesante, una motivación para la superación de médicos primaristas, genetistas, imagenólogos y obstetras.

CASO CLÍNICO

Paciente MRL, femenina, piel negra y 33 años de edad, con antecedentes personales de salud anterior, antecedentes familiares de primer orden de asma bronquial e historia obstétrica anterior de tres gestaciones que fueron interrumpidas (aborto provocado) (G₃P₀A₃).

En su cuarta gestación es captada precozmente y a partir de ese momento tuvo una evolución aparentemente normal. No presentó episodios febriles durante el primer trimestre, ni infecciones virales (TORCHS); no recibió exposición a radiaciones ni se le administró ningún fármaco, a excepción de los antianémicos.

A las 17 sem se le realiza la determinación de α -feto proteína, la cual mostró un valor elevado (3,46 MOM), por lo cual es remitida a consulta especializada para recibir asesoramiento genético. En ese momento el examen físico no arrojaba alteraciones relevantes, a excepción de un crecimiento del abdomen discretamente mayor a lo esperado para la edad gestacional. Se le realiza un ultrasonido obstétrico que evidencia la presencia de estructuras fetales dobles, justificándose la causa de este valor al embarazo múltiple, pero sin abandonar el seguimiento genético.

A las 22 sem se le realiza el ultrasonido prenatal. Para esa edad gestacional, la progresión acelerada de la altura uterina era un poco más visible (AU=28 cm) y había ganado 6 kg de peso corporal. En el examen ecográfico llama la atención la presencia de dos polos cefálicos y algunas estructuras viscerales dobles, pero solo cuatro extremidades con dos columnas vertebrales. ([Figura](#)).

Después de la valoración de un equipo especializado de obstetras e imagenólogos, se llegó a la conclusión que estábamos en presencia de una gestación de siameses: un dicephalus dibraqui dipus, por lo que previo consentimiento de ambos padres se realiza una microcesárea para interrumpir la gestación a las 27,6 sem.



Fig. Dicephalus dibraqui dipus.

En el Informe Anátomo Patológico se encontró:

- Peso: 1350 g
- Dos cabezas, tórax único, dos miembros superiores y dos miembros inferiores
- Dos columnas vertebrales
- Genitales externos: un gemelar femenino bien diferenciado, el otro masculino poco diferenciado
- Genitales internos: indiferenciados
- Sistema cardiovascular: corazón y grandes vasos duplicados, excepto uno de los corazones que carecía de aorta. El otro corazón con dilatación del agujero oval $\pm$ 1,5 cm.
- Sistema respiratorio: duplicado
- Sistema digestivo: duplicado (esófago, estómago e intestino delgado), excepto intestino grueso.
- Sistema Renal: dos riñones con cuatro uréteres y dos vejigas (doble sistema pielocalicial a vejigas independientes)
- Bazo: duplicado
- Hígado: único

DISCUSIÓN

El nacimiento de gemelos provoca serios conflictos.^{1,2,8,9} El desarrollo de técnicas de separación quirúrgica y la anticipación de un pronóstico de supervivencia es una difícil situación en el momento del nacimiento.¹⁰ Es por ello que la ecografía como medio diagnóstico constituye una herramienta imprescindible para la detección prenatal precoz de malformaciones congénitas fetales,^{11,12} lo que permite ofrecer una mejor atención materno-infantil, que repercuta 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 fue categórica en el diagnóstico de la presencia de gemelos unidos, lo que habla muy bien de la preparación de los médicos especialistas en esta rama de la imagenología, 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.^{10,13} Son pocas las situaciones en medicina que plantean problemas éticos de tan alta complejidad,¹⁴ 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 respecto por la decisión de los progenitores o tutores si aceptar 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 o a uno en beneficio del otro. Respecto del 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 será beneficiado al separarlos al carecer de una anatomía íntegra para cada uno, lo que le permitirá una vida útil pero solo 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, etcétera.^{3,14}

Respecto de la sobrevivencia 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.^{15,16} Nunca se ha conseguido que sobrevivan siameses toracópagos que comparten corazón y es excepcional la sobrevivencia 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.^{17,18}

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Wilson H. Gemelos unidos. En: Benson C, Mustard W, Ravitch MM, Snyder WH, Welch KJ. Cirugía infantil. Tomo I. La Habana: Editorial Científico Técnica; 1967. p. 626-33.
2. Wallace I, Wallace A. Los siameses. La verdadera historia de los hermanos siameses. Barcelona: Ed. Grijalbo, SA; 1978.
3. Tovar JA. Gemelos unidos. Conferencia. Bol Pediatr Asturias. 1998;38:259-63.
4. Scott Sills E, Vrbikova J, Kastratovic-Kotlica B. Conjoined twins, conception, pregnancy, and devlievery: a reproductive history of the pygopagus Blazec sisters (1878-1922). Am J Obstet Gynecol. 2001;185(6):1396-402.
- 5.Scott E, Vrbikova J, Kastratovic B. Conjoined twins, conception, pregnancy, and delivery: A reproductive history of the pygopagus Blazek sisters (1878-1922). Am J Obstet Gynecol 2001;2(2):185.

6. Votteler TP. Conjoined twins. En: Welch KJ et al: Pediatric surgery. Chicago: Year Book Medical Publishers 1986;(t2):771-9.
7. Sakala EP. Obstetric management of conjoined twins. Obstet Gynecol 1986;67(3 Suppl): 21S-25S.
8. Jones KL. Smith's recognizable patterns of human malformation. 4ª ed. Philadelphia: WB Saunders. 1988;9:601.
9. Powis M. Differential energy metabolism in conjoined twins. J Pediatr Surg. 1999;34:115-7.
10. Peñalver R. La desunión de las siamesas Maylín. Bohemia. 1974;22:32-5.
11. Quiroz VH, Sepúlveda WH, Mercado M. Prenatal ultrasonographic diagnosis of thoracopagus conjoined twins. J Perinat Med 1989;17(4):297-303.
12. Ruiz M, Herrera M, Concha M. Diagnóstico antenatal ultrasonográfico de gemelos fusionados toracópagos. Rev Chil Obstet Ginecol. 1990;55(5):352-7.
13. Agra B, Montero A, Rodríguez A. Un caso de siamesas onfalópagos: separación con éxito. Ann Esp Pediatr. 1988;29:463-6.
14. Raffensperger J. A philosophical approach to conjoined twins. Pediatr Surg Int. 1997; 12:249-55.
15. Zucker RM, Filler RM, Roopnarine L. Intraabdominal tissue expansion: an adjunct in the separation of conjoined twins. J Pediatr Surg. 1986;21(12):1198-200.
16. Wong TJ, Lyan YT, Chee CP, Tan KC. Management of xiphopagus conjoined twins with small bowel obstruction. J Pediatr Surg. 1986;21(1):53-7.
17. Fishman SJ. Cardiac relocation and chest wall reconstruction after separation of thoracopagus conjoined twins with a single heart. J Pediatr Surg. 2002;37:515-7.
18. Bonilla-Musoles F. Two -dimensional and thre- dimensional sonography of conjoined twins. J Clin Ultrasound. 2002;30(2):68-75.

Recibido: 7 de mayo de 2009.

Aprobado: 21 de mayo de 2009.

Dr. *Abel García Valdés*. Hospital General Docente "Héroes del Baire". calle 39A esquina 43. Nueva Gerona. Isla de la Juventud, Cuba. Autor de correspondencia: Dr. *Heenry L. Dávila*. E-mail: heenry@ijv.sld.cu

