

Siameses

Siamese

Dra. Lisandra Rodríguez Velázquez,^I MSc. Emilia Vega Gutiérrez,^I MSc. Felisa Sáez González,^I Dr. Edelberto Gámez Pérez,^{II} MSc. María de los Ángeles Rodríguez Rubio,^{III} MSc. Marlina Hechavarría Rodríguez^{III}

^I Centro Municipal de Genética San Miguel del Padrón. La Habana, Cuba

^{II} Hospital Materno Infantil "10 de Octubre". La Habana, Cuba.

^{III} Policlínico Universitario "California". San Miguel del Padrón. La Habana, Cuba.

RESUMEN

Introducción: el nacimiento de siameses es siempre un evento raro e inevitablemente ha deslumbrado a especialistas y personas ajenas a la Medicina. las primeras siamesas Mery y Eliza fueron reportadas en el año 1100.

Objetivo: exponer el primer caso reportado en Cuba en el 1er. trimestre del embarazo.

Paciente: se reporta un caso de siameses onfalópagos diagnosticado en el 1er. trimestre del embarazo en el Centro Municipal de Genética de San Miguel del Padrón. Se detectó incremento de la translucencia nuchal en ambos gemelos y defecto de cierre del tubo neural en uno de ellos, en el municipio. En el nivel terciario se confirman estos marcadores y se detectan alteraciones del flujo del ductus venoso en ambos fetos. El estudio citogenético informó fetos cromosómicamente normales. Se interrumpe el embarazo a las 17 sem.

Resultados: el estudio anatomopatológico confirmó la presencia de siameses onfalópagos, de sexo femenino. Ambos fetos compartían hígado y porción de intestino delgado. Se observó riñón izquierdo hipoplásico en el primer feto. El segundo gemelo presentó defecto del tubo neural, mielomeningocele sacrococcígeo y agenesia de sínfisis del pubis.

Conclusiones: se comprueba la eficacia del programa cubano para la detección temprana de malformaciones congénitas.

Palabras clave: gemelos unidos, onfalópagos.

ABSTRACT

Introduction: conjoined twins are always a rare event, and inevitably it has puzzled specialists and people outside of medicine. The first Siamese Mery and Eliza were reported in 1100.

Objective: to describe the first case reported in Cuba in the 1st. trimester of pregnancy.

Patient: It is reported a case of omphalopagus conjoined twins diagnosed in the 1st. trimester of pregnancy in the Municipal Center of Genetics, San Miguel del Padrón. in the township consultation, we detected increased nuchal translucency in both twins, as well as defects in neural tube closure in one of them. At the tertiary level of care, these markers are confirmed, and changes in the venous ductus flow on both fetuses were detected. The cytogenetic study reported chromosomally normal fetuses. This pregnancy was interrupted at 17 weeks.

Results: the pathologic study confirmed the presence of female omphalopagus conjoined twins. Both fetuses shared liver and a portion of small intestine. Hypoplastic left kidney was observed in the first fetus. The second twin presented neural tube defect, myelomeningocele and sacrococcygeal agenesis of the symphysis pubis.

Conclusions: the effectiveness of the Cuban program for early detection of congenital malformations is confirmed.

Key words: conjoined twins, omphalopagus.

INTRODUCCIÓN

El nacimiento de siameses es siempre un evento raro e inevitablemente ha deslumbrado a especialistas y personas ajenas a la Medicina. Las primeras siameses Mery y Eliza fueron reportadas en el año 1100. Los más famosos Eng y Chang Bunker nacieron en la ciudad de Siam, hoy Tailandia en 1811, los que vivieron 63 años; de ahí se deriva el término de siameses para los gemelos unidos.¹

El embarazo gemelar se produce por la fertilización de dos óvulos distintos (dicigóticos) o por la fertilización de un solo óvulo, que después se divide, dando origen a dos embriones idénticos desde el punto de vista genético (monocigótico). El embarazo gemelar dicigótico tiene una incidencia variable; la frecuencia de embarazo gemelar monocigótico es constante en todo el mundo, de 3,5 por 1 000, y parece independientemente de la genética, la edad o las influencias ambientales.

Los gemelos siameses obedecen a la división tardía e incompleta del disco embrionario monocigótico, que suele suceder después del 13er. día posfertilización. Esto es un fenómeno esporádico con una prevalencia de 1 en 50 000 a 100 000 nacimientos y, necesariamente, solo se produce en embarazos monocoriónicos monoamnióticos. Las tasas de mortalidad son muy altas y solamente unos pocos casos presentan una anatomía lo bastante favorable para permitir la separación quirúrgica, manteniendo la viabilidad.²

Se trata de individuos monocigóticos, de un mismo huevo fecundado 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 en frecuencia de 3 a 1.³

Para clasificar los gemelos siameses, generalmente se nombra el sitio anatómico de fusión, seguido del sufijo pagus (págos), del griego, unión indisoluble. Las fusiones típicas se denominan tóraco (tórax), ónfalo (umbilical-abdominal), pigo (nalgas-sacro), isqui (pelviana) y cráneo (cabeza).

Las zonas de fusión muy extensas se pueden denominar mediante el prefijo di (que significa dos), seguido de la porción de los gemelos que no están fusionados. Los ejemplos son dicéfalo (dos cabezas sobre un cuerpo), diprósopo (dos caras en una cabeza y cuerpo) y dipigo (cabeza y torso únicos con pelvis separadas y cuatro miembros inferiores). Las formas asimétricas, denominadas heterópagos son en extremo raras.¹⁻⁴

El caso que se presenta es un embarazo de gemelos siameses diagnosticado en el Centro Municipal de Genética de San Miguel del Padrón a las 12 sem de gestación, procedente del área de salud "Hermanos Ruiz Aboy". Es el primer caso reportado en Cuba en el primer trimestre del embarazo.

PRESENTACIÓN DE CASO

Se presenta el caso, previo consentimiento de la pareja, para la descripción de las características clínicas y la presentación de los resultados de las pruebas de diagnóstico prenatal, así como, para mostrar las fotografías del paciente.

La gestante de 18 años de edad, raza mestiza, normopeso IMC 21,09; refiere aborto espontáneo 4 meses previos al embarazo actual y antecedentes familiares del esposo de hermanas siameses craneópagos vivas que fueron sometidas a tratamiento quirúrgico; teniendo en cuenta la edad y los antecedentes referidos es evaluada como gestante de riesgo genético incrementado. No existió ingestión de medicamentos con efecto teratogénico ni de bebidas alcohólicas, no padecimiento de hipertermia, ni exposición a radiaciones, no antecedentes de consanguinidad.

Se le realiza ultrasonografía transabdominal a las 12 sem de gestación con equipo TOSHIBA para el estudio de marcadores de cromosopatías en el primer trimestre en el Centro Municipal de Genética de San Miguel del Padrón y se detecta embarazo gemelar monocoriónico monoamniótico, gemelos siameses unidos por el abdomen fetal (onfalópagos) de 12 sem. Ambos fetos con aumento de la translucencia nuchal y huesos nasales presentes. El feto superior presentó una translucencia nuchal de 3,4 mm y el feto inferior de 5 mm, ambos por encima del 95 percentil para la edad

gestacional según tablas brasileñas del 2005. Además se visualiza gran deformidad y defecto del tubo neural, mielomeningocele sacrococcígeo del feto superior.

La paciente es evaluada en el Centro Provincial de Genética de la provincia La Habana utilizando equipos ultrasonográficos de alta resolución con transductores de 3 y 5 MHz y en Centro de Referencia Nacional del Diagnóstico Prenatal de Cardiopatías Congénitas utilizando equipo ALOKA SS 5500, con transductores de 3 y 5 MHz.

En el Centro Provincial de Genética de La Habana se realizó el estudio de marcadores ecográficos de cromosomopatías con el uso del Doppler pulsado y a color, se determinaron el flujo del *ductus* venoso en ambos fetos y se precisaron minuciosamente los detalles anatómicos de ambos gemelos.

Se confirma la presencia de un embarazo gemelar monocoriónico, monoamniótico. Siameses unidos por el abdomen. Cordón umbilical único.

Feto I (inferior): CRL 65 mm (12,6 sem). Translucencia nucal 5,6 mm y hueso nasal 1,6 mm. Flujo del *ductus* venoso (ausencia de la onda a, Índice de pulsatilidad 1,22. Ángulo facial menor de 101 grados frontomaxilar.

Feto II (superior): CRL 53 mm (12 sem). Translucencia nucal 3,5 mm y hueso nasal 1,3 mm. Agenesia de *ductus* venoso. Defecto del tubo neural; mielomeningocele sacrococcígeo (Fig. 1).



Fig. 1. Ecografía del primer trimestre. Siameses onfalópagos de 12 sem. La flecha indica el sitio anatómico de fusión de ambos gemelos.

En el Centro de Referencia Nacional del Diagnóstico Prenatal de Cardiopatías Congénitas se realizó ecocardiografía fetal en el primer trimestre del embarazo a siameses de 12 sem de gestación y se determina la presencia de dos corazones fetales cada uno en su cavidad torácica. Uno de los corazones muy ecorrefringentes a predominio del ventrículo izquierdo (corazón fibroelastósico).

Se le ofrece asesoramiento genético a la gestante, proponiéndose estudio citogenético fetal, obteniéndose fetos 46XX 8 metafases, cromosómicamente normales. El estudio del líquido amniótico mostró niveles de alfafetoproteína > 192 MON.

La pareja decide la interrupción de la gestación posteriormente a la realización del estudio citogenético, se interrumpe el embarazo a las 17,5 sem a través de aborto farmacológico. El estudio anatomopatológico de los fetos confirma la presencia de siameses onfalópagos femeninas, de 17 sem (Fig. 2). El feto 1 presentó riñón izquierdo hipoplásico y el feto 2 meningocele sacrococcígeo y agenesia de sínfisis del pubis; peso conjunto 220 g, compartían hígado y porción de intestino delgado. Placenta única, cordón de inserción paracentral con dos venas y 4 arterias que pronto se dividían en dos cordones; mediciones fetales acorde con edad gestacional referida. No se observó fibroelastosis endocárdica.



Fig. 2. Siameses onfalópagos interrumpidos a las 17 sem. La flecha señala meningocele sacrococcígeo en uno de los gemelos.

DISCUSIÓN

La ecocardiografía bidimensional, con los avances del Doppler y el Doppler color, es un método no invasivo, que permite diagnosticar prenatalmente los embarazos gemelares, incluso siameses y clasificarlos según la región anatómica que une a ambos gemelos; detectar malformaciones congénitas muy comunes en este tipo de gemelos, aún en los órganos que no comparten, así como la presencia de deformidades y predecir la viabilidad de ambos fetos, posibilidades quirúrgicas y pronóstico postnatal.^{1,5}

Se presenta a las 12 semanas de gestación un embarazo gemelar monoamniótico, monocorial de siameses unidos por el abdomen, se detectan alteraciones de los marcadores ecográficos de cromosopatías, elevación de la translucencia nuchal y alteraciones del flujo del ductus venoso; en el feto superior se detecta ausencia de la onda a y en el feto inferior agenesia del ductus venoso; ambos huesos nasales presentes. El estudio citogenético niega alteraciones cromosómicas en ambos gemelos.

El incremento de la translucencia nuchal no se relaciona en este caso con anomalías cromosómicas, puede deberse a una manifestación temprana del síndrome de transfusión feto-fetal. Este síndrome se produce con mayor frecuencia en los embarazos gemelares monocoriales donde se establecen conexiones vasculares placentarias entre los dos fetos.⁶⁻⁸

Las anomalías congénitas fetales son más frecuentes en los embarazos gemelares que en los embarazos únicos, especialmente cuando los gemelos son monocigóticos. Las anastomosis vasculares placentarias en gemelos monocoriales condicionan accidentes tromboembólicos que suelen tener al sistema nervioso central, al corazón y al riñón como órganos diana, pero otros sistemas también pueden dañarse como el tracto gastrointestinal, el macizo facial y las extremidades.^{1,2,5,6,9,10}

Se detectaron cifras elevadas de alfafetoproteína en líquido amniótico, lo cual se relaciona con defecto de cierre del tubo neural diagnosticado en uno de los gemelos.^{11,12} No solo los cambios vasculares característicos de los embarazos gemelares monocoriales condicionaron esta anomalía; también influyó el déficit de folatos a consecuencia de un período intergenésico corto.¹³

Numerosos problemas éticos se presentan en torno a los siameses, desde el sacrificio de uno de los fetos para salvar al otro hasta la difícil decisión de someterlos a la separación quirúrgica.¹⁴

En la actualidad se han perfeccionado las técnicas quirúrgicas para la separación de los siameses y la cirugía ha tenido mejores resultados en el mundo, siempre teniendo en cuenta los órganos que comparten y la presencia o no de malformaciones congénitas.¹⁵⁻¹⁷

El caso que se presenta corresponde a siameses onfalópagos que compartían hígado y porción de intestino delgado (Fig. 3), además desarrollaron malformaciones congénitas, la más severa un gran defecto del tubo neural en uno de los fetos y agenesia de sínfisis del pubis, no existían posibilidades quirúrgicas y el pronóstico postnatal se consideró malo, por lo cual después de un adecuado asesoramiento genético la pareja decide la interrupción temprana de la gestación.



Fig. 3. Se observan los órganos compartidos entre ambos gemelos: hígado (✱) y porción de intestino delgado (flecha).

Se comprueba la eficacia del programa cubano para la detección temprana de malformaciones congénitas.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Bianchi DW, Crombleholme TM, D Alton ME. Conjoined Twins. Fetology: Diagnosis and Management of the Fetal Patient 1st. Ed. New York: McGraw Hill Professional; 2000.
2. Callen PW, M.D. Evaluación ecográfica en el embarazo múltiple. Ecografía en obstetricia y ginecología. 3ra. ed. México, D.F: Editorial Médica Panamericana; 1995.
3. Lattus OJ, Almuna VR, Paredes VA. Siameses o gemelos unidos toracoconfalópagos y revisión de bibliografía nacional e internacional. Rev Chil Obstet Ginecol. [en línea]. 2002 [consultado 20 May 2011];67(5):392-401. Disponible en: http://www.scielo.cl/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0717-75262002000500012&lng=es&nrm=iso&tlng=es
4. Lugones Botell M, Martínez La Fuente AM, Trelles Aguabela E. Siameses. Presentación de un caso. Rev Cubana Med Gen Integr [en línea]. 1999 [consultado 21 May 2011];15(4). Disponible en: http://www.bvs.sld.cu/revistas/mgi/vol15_4_99/mgi21499.htm
5. Evans MI. Ultrasound in multiple gestation. Prenatal Diagnosis. New York: McGraw- Hill Companies; 2006.

6. Oliva Rodríguez JA. Ultrasonografía diagnóstica fetal, obstétrica y ginecológica. La Habana: Edit. Ciencias Médicas; 2009.
7. Allan L. The mystery of nuchal translucency. *Cardiol Young*. 2006; 16: 11-7.
8. Nicolaidis KH. Ecografía 11-13,6 semanas definitiva. [CD-ROM]. Londres: Fetal Medicine Foundation; 2009.
9. Paladini D, Volpe P. Ultrasound of Congenital fetal anomalies by informa. Healthcare; 2007.
10. Juárez Azpilcueta A, Islas Domínguez LP, Durán Padilla MA. Doble lesión neurológica letal: anencefalia-anencefalia en gemelos monocoriónicos. *Rev Mex Pediatr* [en línea] 2007. [consultado 1 Jun 2011]; 74(1): 19-20. Disponible en: <http://www.medigraphic.com/pdfs/pediat/sp-2007/sp071e.pdf>
11. Perdomo Arrién JC, Luna Ceballos E, Domínguez Pérez ME, Castro López M, Rodríguez Falcón DI, Landa Muñoz M. El programa de diagnóstico, manejo y prevención de enfermedades genéticas y defectos congénitos en la provincia Matanzas: 1988-2008. *Rev Cubana Genet Comunit* [en línea] 2009 [consultado 1 Jun 2011]; 3(2). Disponible en: http://bvs.sld.cu/revistas/rcgc/v3n2_3/rcgc0523010esp.html
12. Rodríguez Tur Y, Justo Sánchez D, Llanusa Ruiz C, Sánchez Lombana R. El programa de diagnóstico, manejo y prevención de enfermedades genéticas y defectos congénitos en la provincia Ciudad de La Habana: 1982-2007. *Rev Cubana Genet Comunit* [en línea]. 2009 [consultado 1 Jun 2011]; 3(2). Disponible en: http://bvs.sld.cu/revistas/rcgc/v3n2_3/rcgc0423010esp.html
13. Menéndez García R. El valor del ácido fólico en la prevención primaria de defectos congénitos y otras enfermedades del ser humano. *Rev Cubana Gen. Comunit* [en línea]. 2008 [consultado 1 Jun 2011]; (3). Disponible en: <http://bvs.sld.cu/revistas/rcgc/v2n1/rcgc01108.htm>
14. J. A philosophical approach to conjoined twins. *Pediatr Surg Int* [en línea] 1997 [consultado 2 Jun 2011]; 12: 249-55. Disponible en: <http://hinarigw.who.int/whalecomwww.springerlink.com/whalecom0/content/n0512226t8r4j014/fulltext.pdf>
15. McMahon CJ, Spencer R. Congenital Heart Defects in Conjoined Twins: Outcome After Surgical Separation of Thoracopagus. *Pediatr Cardiol* [en línea]. 2006 [consultado 10 Jun 2011]; 27: 1-12. Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/16391976>
16. Ray AK, Mukherjee NN, Mukherjee G, Patra R, Ghosh DK. Separation of thoraco-omphalopagus siamese twin. *Indian Journal of Pediatrics* [en línea]. 2004 [consultado 11 Jun 2011]; 71(8): 755-7. Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/15345880>

17. Ren Shi Ch, Cai W, Ming Jin H, Chen F, Zhou Y. Surgical management to conjoined twins in Shanghai area. *Pediatr Surg Int* [en línea]. 2006 [consultado 12 Jun 2011]; 22: 791-5. Disponible en: <http://www.springerlink.com/content/238252k3855203k3/>

Recibido: 20 de febrero de 2012.
Aprobado: 2 de marzo de 2012.

Lisandra Rodríguez Velázquez. Centro Municipal de Genética San Miguel del Padrón. Avenida 52. Reparto Central. San Miguel del Padrón. La Habana, Cuba. Correo electrónico: lisandra.rdquez@infomed.sld.cu