

Siameses bicéfalos

Conjoined twins

Dr. Lázaro López Baños,^I Dr. Zonia Fernández Pérez,^{II} Dr. Juan Langaney Rizo^{III}

^I Centro Provincial de Genética Médica. Artemisa, Cuba.

^{II} Policlínico "Felipe Poey". San Antonio de los Baños. Artemisa, Cuba.

^{III} Hospital "Iván Portuondo". San Antonio de los Baños. Artemisa, Cuba.

RESUMEN

Los gemelos siameses son individuos que se desarrollan unidos entre sí por alguna región de su anatomía, están conectados vascularmente y pueden compartir uno o varios órganos. Se presenta un caso de siameses bicéfalos, con el objetivo de describir los hallazgos anatomopatológicos, exponer aspectos relacionados con las posibles causas que los originaron, así como el diagnóstico prenatal de estos defectos congénitos.

Palabras clave: siameses, bicéfalos, monocigóticos, epigénéticos.

ABSTRACT

Conjoined twins are individuals who develop together by some region of his anatomy, vascularly connected and they can share one or more organs. We report a case of two-headed conjoined twins, with the aim of describing the pathologic findings, exposing aspects of possible causes of these accidents and prenatal diagnosis of these defects.

Key words: conjoined twins, two-headed, monozygotic, epigenetic.

INTRODUCCIÓN

Los gemelos siameses son individuos que se desarrollan unidos entre sí por alguna región de su anatomía, están conectados vascularmente y pueden compartir uno o varios órganos.

La denominación de gemelos "siameses" nace de la amplia popularidad que gozaron dos hermanos, Chang y Eng Buker nacidos en Siam (hoy Tailandia) en el siglo pasado y quienes, a pesar de permanecer unidos por un puente abdominal, vivieron una larga vida en la que viajaron a Estados Unidos, fueron exhibidos en un circo, se convirtieron en granjeros, se casaron con dos hermanas y tuvieron más de veinte hijos (las piezas anatómicas de su necropsia, se conservan aún en Filadelfia).¹

Las gemelaridades unidas pueden clasificarse de varias maneras y la más sencilla es expresar la región por la que se unen seguida del sufijo pagos;² desde dos individuos bien desarrollados, independientes y simétricos, unidos tan solo por una pequeña conexión superficial, hasta los que están representados únicamente por porciones de cuerpo mutuamente adheridos (asimétricos) o incluidos en un huésped más desarrollado.

En el presente trabajo se expone un caso de siameses bicéfalos de sexo masculino, con el objetivo de describir los hallazgos anatomopatológicos, exponer aspectos relacionados con las posibles causas que los originaron, así como el diagnóstico prenatal de estos defectos congénitos.

PRESENTACIÓN DE CASO

Paciente de 18 años de edad, con gestación de 40 sem que llega al cuerpo de guardia del hospital "Iván Portuondo" de San Antonio de los Baños, por dolor en bajo vientre, contracciones uterinas y pérdida de flemas sanguinolentas, se ingresa con el diagnóstico de trabajo de parto, en periodo expulsivo, dilatación completa; se traslada directamente a partos. A los 10 minutos del ingreso, se produjo la salida de la cabeza fetal, después de varias maniobras obstétricas y no lograr extraer el feto, se decidió realizar cesárea, se obtuvo un recién nacido masculino, con 2 cabezas, peso de 3 300 g, fallecido (Fig.).



Fig. Siameses bicéfalos.

Historia personal y familiar de buena salud.

Historia obstétrica: primigesta, captación tardía del embarazo, (31,4 semanas), por embarazo oculto, se realizó un solo ultrasonido donde informa, embarazo gemelar, líquido amniótico disminuido, placenta única posterior, biometrías para 32 sem, resto de los complementarios normales, solamente tuvo 2 controles prenatales, ya que se trasladó de su provincia para La Habana.

Informe anátomo-patológico:

Bicéfalo, con dos encéfalos, dos estómagos, dos duodenos, dos yeyunos, dos columnas vertebrales, dos tráqueas, con un pulmón cada una, dos corazones univentricular, una arteria aorta que sale de uno de ellos y se bifurca a nivel del tórax, de las que nacen las arterias renales, riñones normales, un hígado y dos vesículas biliares.

Para la publicación científica de esta información y las fotos, se obtuvo el consentimiento informado de la paciente que se mantiene en el anonimato.

DISCUSIÓN

El proceso de desarrollo de los siameses ocurre por un error en la división de las células de los embriones monocigóticos, Este retraso hace que no se dividan correctamente y compartan órganos, mientras más tarde sea la separación más órganos compartirán.³

Aunque su patogenia resulta desconocida, se supone que ocurre entre 15 y 17 días después de la fertilización, con división incompleta del cigoto. Su incidencia oscila entre 1:50 000 y 1:200 000 nacidos vivos. Aunque se desconoce la razón, entre un 90 % y un 95 % de los siameses son féminas,³ a pesar de que la mayoría de los gemelos monocigóticos son varones. Al igual que en los gemelos que aparecen separados, las malformaciones que se presentan en los siameses no son concordantes para el par.⁴

Hoy día se conoce que existen factores epigénéticos que pueden modificar el tiempo y el lugar del desarrollo embrionario,⁵ los que pueden ser alterados por agentes ambientales, tales como las drogas, estados y hábitos nutricionales, químicos ambientales que afectan las enzimas metiltransferasa y desacetilasa, así como los niveles de ácido fólico, sustancias fundamentales en el desarrollo de los embriones. Además las modificaciones epigénéticas están relacionadas con el fenómeno que se presenta en la especie humana cuando desaparece uno de los fetos en la gestación múltiple.^{5,6}

Los gemelos unidos simétricamente se clasifican en:

- Toracópagos, xifópagos o esternópagos (73-75 %): Conexión de la región esternal o cerca de ella, con los individuos situados cara a cara. La anatomía interna es variable; habitualmente tienen órganos separados, excepto el hígado.
- Pigópagos (18-19 %): Conexión por la espalda, usualmente por la pelvis, con sacro y cóccix comunes, y los tubos digestivos que acaban en un ano y recto común. Con frecuencia existen malformaciones genitourinarias.
- Isquiópagos (6 %): Conexión a nivel de la pelvis inferior, cuerpos fusionados en la región pélvica hasta el ombligo; por encima los cuerpos están separados y son normales.
- Craneópagos (1-2 %): Por lo general se hallan unidos por la parte media de la cabeza; casi siempre los cerebros están separados o sólo ligeramente fusionados.

En el caso de los gemelos unidos de manera asimétrica, uno de ellos es más pequeño y depende del otro (relación parásito-huésped). El más pequeño, generalmente incompleto, llega a actuar como una especie de parásito del primero. Es el caso de *fetus in fetu*.

Pollaci y otros⁷ realizaron el diagnóstico por ultrasonido a las 15 sem de embarazo de un feto bicéfalo. *Martínez*⁸ reporta en la Maternidad Santa Ana de Caracas, un bicéfalo el cual presentó duplicación de sus órganos internos, excepto yeyuno, íleon, colon en todas sus porciones, corazón e hígado y genitales externos femeninos.

Castilla y otros⁹ registran entre 1967 y 1986, 33 casos de siameses en Latinoamérica, de los cuales solo 3 fueron bicéfalos. En Cuba se han reportado otros casos de fetos bicéfalos.^{10,11}

El diagnóstico se realiza esencialmente por ultrasonido y se deben considerar los siguientes criterios: ausencia de membrana intraamniótica, placenta única, dificultad para estudiar cada feto por separado, columna vertebral extrañamente extendida, o muy cerca o confluyente, un número mayor de 3 vasos en el cordón, un corazón con cámara cardíaca única, fusión de algún segmento corporal.^{6,12}

El desarrollo de la ultrasonografía prenatal, desde etapas tempranas del embarazo y su generalización a todas las embarazadas en Cuba, ha permitido diagnosticar precozmente mucho de los defectos congénitos y poder brindarle a las pacientes un asesoramiento genético adecuado para que puedan decir el curso de este y de futuros embarazos. Aunque se debe señalar que en el caso presentado el diagnóstico fue posnatal, porque hubo deficiencias en la atención prenatal.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Wallace I, Wallace A. Los siameses: La verdadera historia de los hermanos siameses. Barcelona: Ediciones Grijalbo, S.A; 1978.
2. Spencer R. Anatomic description of conjoined twins: a plea for standardized terminology. J Pediatr Surg. 1996;31:941-4.
3. Gilbert-Barness E, Debich-Spicer D, O Ptiz. Conjoined Twwins: Morfogenesis of the heart and review. Am Journal of Medical Genetics. 2003;120A(4):568-82.
4. Lyons Jones, Kenneth Smith. Patrones reconocibles de malformaciones humanas 6ª edición. Madrid: Elsevier; 2007.
5. Martínez-Frías ML. Epidemiology of acephalus/ acardius monozygotic twins: Neww insights into an epigenetic causal hypothesis. Am J Med Genet Part A. 2009;149 A:640-9.
6. Singla V, Singh P, Garg M, Khandelwal N. Prenatal diagnosis of thoracopagus fetus: a case report with a brief review of literature. Arch Gynecol Obstet. 2009; Mar 25.
7. Lee AW, Farnquist B, Islam O, Mackenzie J, Taylor SA, Pang SC, et al. Noninvasive investigation of asymmetrically conjoined tripus twins with features of rachipagus, parapagus dicephalus, and cephalopagus. Clin Anat. 2011; Mar 23.
8. Martínez L. A propósito del nacimiento de un monstruo bicéfalo, *Dicephalus isodiplopterata* en la Maternidad Santa Ana. Arch Venez Puer Pediat. 1970;33:321-31.
9. Castilla EE, López-Carmelo JS, Orioli IM, Sánchez O, Paz JE. The epidemiology of conjoined twins in Latin America. Acta Genet Med Gamellol. 1998;37(2):11-118.
10. Millan Sandoval R, Delmonte Rodriguez G. Feto Bicéfalo. Presentación de un caso. Rev Cubana Obstet Ginecol. 1978;4(1):79-83.
11. Galvez Piñeiro E, Hernández García P, Hernández Martínez M, Wong Hernández M. Monstruosidad fetal. Feto bicéfalo. Reporte de un caso. Rev Cubana Obstet Ginecol. 1984;10 (4):556-62.
12. Sosa Olavarría A. Ultrasonografía y Clínica Embriofetal. Valencia: Editorial Tatum; 1993.

Recibido: 30 de abril de 2012.

Aprobado: 13 de mayo de 2012.

Lázaro López Baños. Centro Provincial de Genética Médica. Artemisa, Cuba. Correo electrónico: lalob@infomed.sld.cu