

PRESENTACIÓN DE CASOS

SIAMESES. PRESENTACIÓN DE UN CASO

Miguel Lugones Botell,¹ Ana María Martínez La Fuente,² Edilia Trelles Aguabella³ y Carmen T. Peraza Méndez⁴

RESUMEN: Se presenta un caso de siameses ocurrido en un consultorio médico y diagnosticado precozmente mediante ultrasonografía. Se realiza una revisión de la entidad.

Descriptores DeCS: GEMELOS SIAMESES; ULTRASONOGRAFÍA.

El Programa Nacional de Detección Precoz y Malformaciones Congénitas establecido en nuestro país ha permitido una reducción considerable de la mortalidad perinatal e infantil, además de haber logrado evitar grandes problemas y sufrimientos a las familias de estas pacientes.

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 %.¹

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. Éstos se llaman siameses, en recordación de Chang y Eng, nacidos en Siam -hoy Tailandia- en 1811, los que vivieron 63 años y fueron exhibidos por todo el mundo.²
³ La mayoría nacen muertos, pero algunos viven y otros pocos pueden separarse de forma quirúrgica. Su frecuencia varía entre 1 por cada 50,000 a 80,000 nacimientos.^{4,5}

Dada la escasa incidencia de esta anomalía, y por haberse detectado precozmente, hemos decidido reportarlo por su importancia y para su conocimiento.

ETIOLOGÍA

El origen no está aún bien definido, pero se señala que los gemelos siameses son el resultado de una aberración en el proceso de formación de los gemelos monocigóticos. De hecho, los gemelos monocigóticos son en sí mismos considerados una aberración del desarrollo normal,⁶ por tanto, los siameses representan un defecto aún más severo en el cual un gemelo uniovular falla en su completa separación. La separación incompleta se considera como el resultado de una duplicación parcial que ocurre en el disco embrionario antes de la tercera semana de vida intrauterina.

El grado y origen de la duplicación determina el tipo de gemelos siameses, y varía

¹ Especialista de I Grado en Ginecología y Obstetricia. Policlínico Docente "26 de Julio", Playa.

² Especialista de I Grado en Genética Clínica. Responsable del Programa de Genética del municipio Playa.

³ Especialista de I Grado en Radiología. Jefa del Departamento de Radiología y Ultrasonografía del Hospital Docente "Eusebio Hernández", Marianao.

⁴ Especialista de I Grado en Anatomía Patológica. Hospital Docente "Eusebio Hernández", Marianao.

en un rango que va desde aquéllos que sólo están conectados por una fina membrana - como fue el caso de Chang y Eng-, hasta 2 o más individuos más o menos formados completamente con un solo tronco y duplicación, o bien de la cabeza o sólo de la parte caudal del cuerpo. Como señalábamos inicialmente, se clasifican según la región anatómica que los une: los toracópagos y xifópagos son los más frecuentes⁴ y representan alrededor del 75 % de los gemelos unidos, le siguen los pigópagos, los isquiópagos y los craneópagos (figura 1). Se han propuesto numerosas clasificaciones para su estudio que fundamentalmente se relacionan con el sitio de unión.

No existen factores conocidos que predispongamos a su presentación, aunque se señalan algunos como:

- defectos propios de la línea primitiva.
- envejecimiento del óvulo que puede resultar por disminución de la capacidad de diferenciación normal, formando dos centros de diferenciación, ninguno capaz de suprimir al otro.

Una noción común es que la completa separación de las primeras blastómeras es

seguida de una fusión parcial. También existe la teoría de la fisión, que explica o sugiere que la incompleta separación de las primeras dos blastómeras es la que da lugar a los siameses, con duplicación solamente de aquellas partes que fueron completamente separadas, por lo que se concluye que esta anomalía es el resultado de la incompleta separación del disco embrionario cerca del final de la segunda semana del desarrollo.⁶

Además de los factores genéticos señalados, se mencionan dificultades en la nutrición y desarrollo del embrión debido a infecciones o deficiente irrigación sanguínea.²

Los siameses tienen elevada incidencia de presentar otras malformaciones, y muchas están relacionadas con el sitio de unión aunque otras no están anatómicamente relacionadas a éste.

DIAGNÓSTICO

Es importante la realización del diagnóstico prenatal, pues la presencia de gemelos monstruosos plantea la terminación del embarazo desde el mismo momento de su detección, donde la ultrasonografía re-

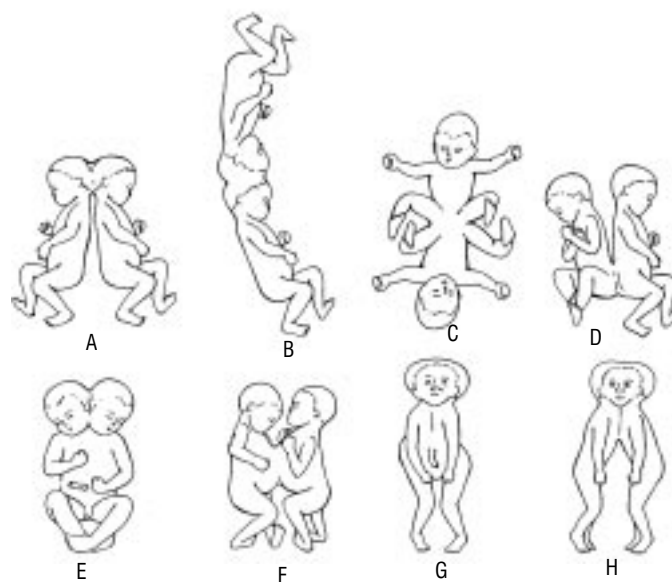


FIG. 1. Diferentes formas de unión: A y B, craneópagos; C y D isquiópagos; E, dicéfalo; F, toracópagos; G, sincépago; H, céfalotoracópago.

sulta fundamental. Cuando la placentación es monocorionicomonoamniótica es importante tener presente esta entidad.

En algunos lugares del África es tan frecuente como 1 en 14,000 nacimientos,⁴ lo que sugiere una mayor incidencia en la raza negra. El polihidramnios se encuentra en el 50 % de los casos.⁴ En el caso de gemelos unidos por un pequeño puente, el diagnóstico será más difícil y algunos autores plantean que la amniografía es muy importante para esclarecerlo.

PRESENTACIÓN DEL CASO

Paciente H.G.S. de 18 años, raza blanca, G₂P₁A₀ que se capta precozmente con 10,1 semanas el 22-9-97. En consulta de evaluación se evalúa de riesgo por la edad, período intergenésico corto y sepsis vaginal a trichomonas.

Peso: 52 Kg. Talla 156 cms. Valoración ponderal: normopeso.

Hb: 122 g/L, Hto: 036. Glicemia 4,9 mmol. Grupo y Rh: O positivo.

Serología: no reactiva (6-9-97). HIV: realizado.

Examen físico general: normal.

Tacto Vaginal en evaluación: útero grávido acorde a 12-13 semanas, cuello posterior, blando, de 3 cms de longitud, íntegro, cerrado.

Evoluciona favorablemente y a las 18,3 semanas se constata altura uterina de 20 cms., citándose a interconsulta donde se comprueba el signo de más. Se indica ultrasonido, el cual se realiza (figura 2) donde se confirma embarazo gemelar con unión torácica (toracópago). Ello se le informa a la paciente y a sus familiares para su interrupción, la cual se realiza posteriormente por medio de microcesárea, extrayéndose ambos fetos con unión esternal (toracópagos) que mostramos en las figuras 3 y 4 con un peso al nacer de ambos de 1400 gramos.

Informe anatomopatológico: toracópagos, unión esternal, una sola cavidad pericárdica y peritoneal. Un sólo corazón con aurícula común para ambos y con un ventrículo único cada uno. Hígado común. Un feto con riñón poliúístico tipo II-A.

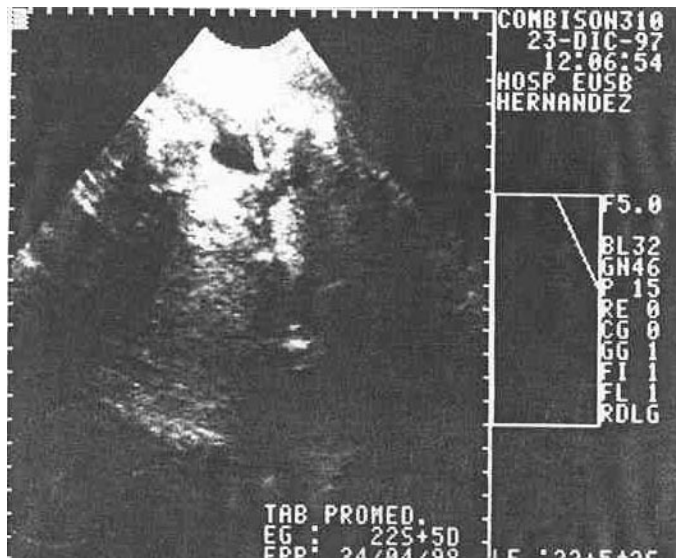


FIG. 2. Vista de la ultrasonografía diagnóstica realizada a la paciente a las 22 semanas de gestación.



FIG. 3. Obsérvese el puente de unión a nivel torácico.

Esta paciente fue atendida en el Hospital Docente "Eusebio Hernández" por miembros de la consulta de Ginecología Infanto-Juvenil de dicho hospital, así como por consulta de Ginecología Infanto-Juvenil del municipio Playa, controlándose con un multiloa.

SUMMARY: A case of conjoined twins that occurred at a family physician office and was early diagnosed by ultrasonography is presented. A review of this entity is made.

Subject headings: TWINS, CONSINED; ULTRASONOGRAPHY.

Referencias Bibliográficas

1. Illingworth SR. El niño normal. México DF 4a. Edición. El Manual Moderno, 1993:118-119.
2. Fernández R. RM., V. Pagola Prado: Recién nacidos siameses. Presentación de un caso. Rev Cubana Obstet Ginecol 1987;13(3):391.



FIG. 4. Vista macroscópica donde se observa hígado común y corazón único con aurícula común y ventrículo único.

AGRADECIMIENTOS

A Daniel Ravelo, del Departamento de Iconopografía del Hospital Docente "Eusebio Hernández", y a la Dra. María Yero, Jefa del Departamento de Anatomía Patológica.

3. Schuknecht HF: The siamese twins, England Chang: Their lives and their hearing losses. Arch Otolaryngol 1979;105(12):737-40.
4. Ariza A.: Embarazo múltiple. En: Obstetricia de alto Riesgo. Colombia. ASPROMEDICA. 1994:361.
5. Little J, Buyan E. Congenital anomalies in twins. Semin Perinatol 1986;15(10): 50-54.
6. Stevenson RE. Human malformations and related anomalies New York. Mosby. 1993. Vol.2:1064-1069.

Recibido: 25 de mayo de 1998. Aprobado: 24 de diciembre de 1998.

Dr. *Miguel Lugones Botell*. Policlínico Docente "26 de Julio". Calle 72 # 1313, municipio Playa, Ciudad de La Habana, Cuba.