

Siameses

Siamese twins

Ms. C. Miguel Lugones Botell, Dra. Marieta Ramírez Bermúdez

Policlínico Universitario "26 de Julio". La Habana, Cuba.

El embarazo gemelar ha sido motivo de interés en todas las épocas, y es conocido que existen dos tipos: los dicigóticos o fraternos, que representan el 70 %, y los monocigóticos o de un mismo huevo fecundado, que son alrededor del 30 %.^{1,2}

En ocasiones los gemelos monocigóticos no se separan por completo y se producen los llamados gemelos unidos o conectados, que se clasifican según la región anatómica que los une.¹ Los toracópagos y xifópagos son los más frecuentes y representan alrededor del 75 % de los gemelos unidos, les siguen los pigópagos, los isquiópagos y los craneópagos.³ Se han propuesto numerosas clasificaciones para su estudio relacionadas fundamentalmente con el sitio de unión. El origen de esta unión no está aún bien definido, pero se señala que es 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,⁴ por tanto, 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.⁴ Todos se conocen con el nombre de siameses, independientemente del lugar por donde ocurra la unión, en alusión a Chang y Eng, nacidos en Siam -hoy Tailandia- en 1811,¹ que vivieron 63 años y fueron exhibidos por todo el mundo.^{5,6} Debido a la fama que tuvieron, se adoptó ese nombre para hacer referencia a dicha patología. La mayoría nacen muertos, pero algunos viven, y otros pueden separarse de forma quirúrgica. Su frecuencia varía entre 1 por cada 50 000 a 80 000 nacimientos^{3,7} aunque también se citan con una frecuencia de 1 por cada 200 000 nacimientos.

Existen casos documentados de siameses desde hace siglos. La vida de los gemelos unidos es traumática, anecdótica, de mucho sufrimiento y muchas veces fatal, ya que están condenados —además de todas las complicaciones inherentes a esta unión— a las incomprensiones de la sociedad, a la marginación, al sufrimiento y dolor de padres y familiares, al abuso y hasta a la farándula, por las características morbosas y curiosas del ser humano.⁸ También han sido tema importante en grandes comunidades en las cuales se les considera santos o santas o benditos, se

dedican a ellos figuras en tarjetas, comestibles y en otros aspectos de la vida cotidiana se les recuerda con cariño. Son más frecuentes los de sexo femenino, y aparecen en la historia los de este sexo, con un mayor número de sobrevivientes.⁹⁻¹¹

Se han descrito y han quedado grabados en joyas, monedas, esculturas, bajorrelieves y en numerosos textos médicos y literarios, incluso desde a.C.¹²

Entre las primeras gemelas unidas que se conocen, se encuentran Mary y Eliza Chulkhurst, isquiópagos, 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.¹³ Un bajorrelieve en la Iglesia de la Scala representa a los gemelos florentinos, nacidos en el siglo XIV, con tres extremidades inferiores y superiores.⁸ En el siglo XV, los hermanos escoceses Scottish vivieron 28 años unidos de la cintura hacia abajo, iliotoracópagos.⁸ 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 y fueron presentadas en muchos países. Se hallaban unidas por la espalda, pigópagos (región lumbar) y tenían un ano y vagina comunes, vivieron 22 años. Pero sin lugar a dudas, los gemelos unidos masculinos más conocidos fueron Chang y Eng Bunker, xifópagos de Siam, nacidos en 1811. Luckhout describió su vida y fisiología con todos los detalles.⁸ Otras no menos importantes son las pigópagos 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 dicéfalo, compartían parte del tórax, el abdomen y tenían 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.¹³

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, dio a luz un sano varón que se crió en orfanatos ya que su madre tenía compromisos internacionales de presentación en circos y teatros, en los que tocaba y cantaba con su hermana canciones en violín y flauta.¹⁴

Daisy y Violeta Hilton, pigópagos, nacidas en 1908 en Brighton, Inglaterra, vivieron hasta 1969, y fueron vendidas por su madre tempranamente. Sus padres adoptivos, tiranos, las sometieron a prepararse a la fuerza para presentaciones en farándulas donde bailaban y 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.⁸

Otras gemelas unidas fueron Ivonne e Ivette McCarther, que nacieron en 1949 unidas por la cabeza cefalópagos, y vivieron 43 años. Su padre se negó a usarlas en números de circo, pero las deudas que mantenía, hicieron que ellas mismas decidieron hacer un *tour* por el mundo en un circo por dos años para juntar dinero con el cual pagaron las deudas de su padre y luego decidieron volver a su hogar y establecerse para estudiar enfermería, pero meses antes de su egreso murieron en Long Beach, California.⁸

Masha y Dacha Krivoshyapovy, nacidas en 1950, en Moscú, se encuentran vivas actualmente, 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. Otros son, Ronnie y Donnie Galyon (norteamericanos) nacidos en 1952, que aún viven, y Lori y Dori Schappell, aún vivos y no separados, que nacieron en 1961.⁸

Köning refiere que la primera separación de gemelos unidos se llevó a cabo en 1689, en los cuales 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,¹⁵⁻²¹ aunque evidentemente, no todos han sido publicados.

Giuseppina y Santina Foglia, nacieron en 1959, en Turín Italia, isquiópagos, fueron separadas a los seis años, 24 especialistas participaron en la operación que fue un éxito, las niñas se recuperaron, pero debieron aprender a caminar de nuevo.⁸

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 1973.⁸

En septiembre de 1974, en el Hospital de Niños de Philadelphia, un cirujano y 23 ayudantes decidieron separar a las gemelas unidas isquiópagos, de 13 meses, nacidas en República Dominicana, Clara y Altagracia Rodríguez, compartían el hígado y parte del colon, luego de cinco horas de operación, el procedimiento fue exitoso.⁸

En 1988, se separaron exitosamente las gemelas unidas craniópagos o cefalópagos, Mpho y Mphonyana Mathibela, de Sudáfrica, al año de vida, compartían parte de su tejido cerebral.⁸

En Chile, el 2 de octubre de 1992 nacen por cesárea, José Patricio y Marcelo Antonio, toracoonfalópagos, comparten corazón e hígado. El 29 de junio de 1993 son separados en una intervención histórica que duró tres horas en el Hospital Calvo Mackenna. El 2 de octubre Marcelo Antonio se contagió con rotavirus lo que le provocó una seria deshidratación y le ocasionó daños neurológicos graves como secuelas de una hipoxia cerebral, que más adelante le provocó la muerte.⁸

En junio de 1993, Ángela y Amy Lakeberg, nacieron en Indiana, toracópagos compartían el corazón y el hígado, y debía sacrificarse a una de ellas, Ángela la más fuerte fue la elegida para sobrevivir, la operación tuvo lugar en el Hospital de Niños de Philadelphia, a las siete semanas de vida. Ángela murió en el hospital diez meses después, de neumonía.¹³ Su muerte planteó por primera vez las cuestiones éticas y el costo económico de la separación (más de 1 millón de dólares), sin contar con el sufrimiento y dolor de sus padres, parientes y amigos cercanos.

En agosto de 2002, fueron separadas en EE.UU., Los Ángeles, California, las siamesas guatemaltecas María Teresa y María de Jesús Quiej-Álvarez, craniópagos, en una intervención que duró 22 horas.⁸

Pocas situaciones en medicina pueden plantear problemas éticos más complejos que el tratamiento de los gemelos unidos, pues el hecho de compartir anatomía implica riesgos de pérdida de órganos o funciones, o incluso de la vida, durante la separación, que no son siempre iguales para ambos gemelos, obligándonos a veces a tener que elegir entre favorecer más a uno o a otro. Decisiones como la interrupción del embarazo cuando el diagnóstico se hace antenatalmente (frecuente

hoy día en medios desarrollados), la propia separación o determinadas preferencias que pueden beneficiar a uno de los gemelos, plantean problemas éticos difíciles que deben ser resueltos con sumo tacto y ponderación y que, solamente pueden estar en manos de personas con experiencia en este y en todo tipo de cirugía pediátrica.¹²

De manera resumida, hemos expuesto algunos casos de siameses y sus características. Sin lugar a dudas, esta condición, plantea problemas muy difíciles para la medicina, desde la interrupción del embarazo cuando se diagnostica en la etapa prenatal, hasta problemas debido al uso de técnicas quirúrgicas de separación de gran complejidad en la mayoría de los casos —cada vez menos frecuentes por los adelantos que existen en el diagnóstico prenatal—, pues se trata sin dudas de operaciones muy complejas que pueden necesitar del conocimiento de varios equipos de especialistas, y sobre todo, que imponen un reto para la ética médica.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Lugones Botell M, Martínez La Fuente AM, Trelles Aguabella E, Peraza Méndez CT. Siameses, presentación de un caso. Rev Cubana Med Gen Integr. 1999;15(4):473-5. [Consultado: 12 de julio de 2011]. Disponible en: http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0864-21251999000400021&lng=es&nrm=iso
2. Illingworth SR. El niño normal. 4a. Edición. México DF: El Manual Moderno; 1993. p. 118-9.
3. Ariza A. Embarazo múltiple. En: Obstetricia de alto Riesgo. Colombia: ASPROMEDICA; 1994. p. 361.
4. Stevenson RE. Human malformations and related anomalies New York: Mosby; 1993. p. 1064-9.
5. Fernández RM, Pagola Prado V. Recién nacidos siameses. Presentación de un caso. Rev Cubana Obstet Ginecol. 1987;13(3):391.
6. Schuknecht HF: The siamese twins, England Chang: Their lives and their heagring losses. Arch Otolaryngol 1979;105(12):737-40.
7. Little J, Buyan E. Congenital anomalies in twins. Semin Perinatol. 1986;15(10):50-4.
8. Lattus OJ, Almuna RV, Paredes AV, Junemann KU, Guerra FB, Pizarro OR, et al. Siameses o gemelos unidos toracoonfalópagos y revisión de bibliografía nacional e internacional. Rev Chil Obstet Ginecol. 2002 [Consultado: 12 de julio de 2011];67(5):392-401. Disponible en: http://www.scielo.cl/scielo.php?pid=S0717-75262002000500012&script=sci_arttext&tlng=en%EF%BF%BD%C3%9C4%CB%86%C3%81
9. Wilson H. Gemelos unidos. En: Benson C, Mustard W, Ravitch MM, Snyder WH, Welch KJ. Cirugía infantil. La Habana: Edit Científico Técnica 1967; t1: 626-33.
10. Jones KL. Smith's recognizable patterns of human malformation. 4ª ed. Philadelphia: WB Saunders 1988;9: 601.

11. Melikogen M, Aslan A, Mete A, Ozkaynak C, Ivon M, Karaveli S. A case of thoraco-omphalo-ischipagus bipus conjoined twins. *J Pediatr Surg* 1997;32(4):656-8.
12. Tovar JA: Gemelos unidos (siameses). *Bol Pediatr Asturias*. 1998;38:259-63.
13. Wallace I, Wallace A. Los siameses. La verdadera historia de los hermanos siameses. Barcelona: Ed. Grijalbo, SA; 1978.
14. Scott Sills E, Jana Vrbikova, 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.
15. Votteler TP. Conjoined twins. En: Welch KJ: *Pediatric surgery*. t 2. Chicago: Year Book Medical Publishers; 1986. p. 771-9.
16. Sakala EP. Obstetric management of conioined twins. *Obstet Gynecol*. 1986;67(3 Suppl):21S-25S.
17. Agra B, Montero A, Rodríguez A. Un caso de siamesas onfalópagos: separación con éxito. *Ann Esp Pediatr*. 1988;29:463-6.
18. Hung WT, Chen WJ, Chen HT, Hsu TC, Chao CCh, Wu TT. Successful separation of ischiopagus tripus conjoined twins. *J Pediatr Surg*. 1986; 21(11):920-3.
19. Spitz L, Crabbe DCG, Kiely EM. Separation of thoraco-omphalopagus conjoined twins with complex hepato-biliary anatomy. *J Pediatr Surg*. 1997; 32(5):787-9.
20. Bondeson J. Dicephalus conjoined twins: a historical review with emphasis on viability. *J Pediatr Surg*. 2001;36:1435-44.
21. Greenberg M. Separation of omphalopagus conjoined twins using combined caudal Epidural-general anesthesia. *Can J Anaesth*. 2001;48(5):478-82.

Recibido: 18 de julio de 2011

Aprobado: 15 de octubre de 2011

Miguel Lugones Botell. Policlínico Universitario "26 de Julio". 72 entre 13 y 15, municipio Playa. La Habana, Cuba. Correo electrónico: lugones@infomed.sld.cu