

GEMELOS UNIDOS SIMETRICOS (Siameses)

Informe de un Thoracópagus

Dr. Ernesto Pérez Agudelo

Residente II Departamento de Gineco-Obstetricia. Universidad Nacional.

Introducción

El nacimiento de monstruos ha impresionado al hombre desde remotos tiempos, originando historias que se transmitieron oralmente de generación en generación y de tribu en tribu y que más tarde a medida que se fueron presentando, fueron registrados en escritos y esculturas (7).

Los Monstruos Dobles (7, 9, 14), Siameses (7, 14) o **Gemelos Unidos Simétricos** como modernamente se les llama (1, 2, 3, 5, 6, 13, 15), han sido considerados una de las más interesantes malformaciones congénitas, dadas las implicaciones que han tenido en las leyendas, la religión, la mitología, la escultura, la arqueología, y el estudio de la teratología y sus posibles causas (5, 7, 12).

En Samoa, existe la leyenda de que en tiempos remotos nacieron 2 muchachas pegadas por las caderas y vivieron así mucho tiempo hasta que una noche mientras dormían tuvieron una gran pesadilla, se levantaron y salieron por 2 puertas separadas por un poste, de tal manera que se separaron (7).

Los más antiguos escritos sobre Gemelos Unidos Simétricos datan de 700

años antes de Cristo y fueron encontrados en Babilonia. Consisten en dibujos sobre bloques de arcilla. Más interesante ha sido el registro de estas malformaciones en esculturas, en las que se nota un favoritismo por los Bicéfalos y hechos en barro, oro y piedra. Han sido muchos los encontrados en diferentes partes del mundo, desde la Diosa de 2 cabezas encontrada en la región neolítica de Catal Huyuk (Asia Menor), desde los 6.500 años antes de Cristo (7), hasta la estatua Bicéfala en piedra de 2,15 metros de altura, encontrada por el arqueólogo Mauricio Puerta en el Municipio de La Plata (Huila, Colombia) en 1973 (12). (Fig. 1).

Se cree que las esculturas representan: a) Registro del nacimiento de un Bicéfalo. b) Representación simbólica de algo dual (frío-calor, bien-mal). c) Representación del matrimonio. d) Representación mítica de un Dios.

Los Gemelos Unidos generalmente nacen muertos por el trauma obstétrico, pero hay más de 300 casos bien documentados en que sobrevivieron de pocas horas a 63 años (13). De mayor interés histórico han sido (14).

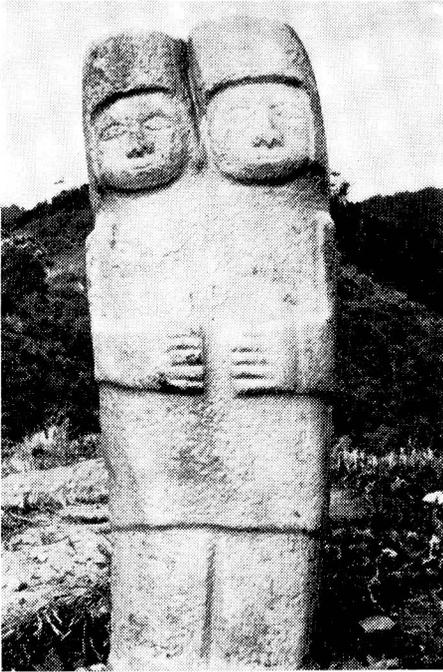


FIGURA 1 — Estatua Bicéfalo encontrada en el Municipio de La Plata (Huila) en 1973 por el arqueólogo Mauricio Puerta (12).

Los Pygópagus Helen y Judith que nacieron en Hungría en 1701 y murieron a los 22 años.

Los Xifópagus Chung y Eng que nacieron en Siam en 1811 y en 1835 fueron exhibidos en todas las capitales de Europa, adquiriendo gran popularidad por lo cual a los Monstruos Dobles se les llamó en adelante Siameses.

El Monstruo Doble Xifodino (Bicéfalo), famoso en la Literatura Científica, por la cantidad de estudios que se le hicieron en sus 8½ meses de vida.

Por último el Bicéfalo que vivió 28 años y en la Corte del Rey Jaime de Escocia fue contratado como músico.

La mayoría de conocimientos sobre esta malformación se han adquirido en los últimos 25 años, desde cuando los médicos nos hemos interesado por ellos y se han establecido métodos de diagnóstico durante el embarazo, conducta obstétrica y técnicas de separación quirúrgica.

Informe del Caso

El 13 de Agosto de 1976 nacieron en el Instituto Materno Infantil "Concepción Villaveces de Acosta" de Bogotá, unas gemelas simétricas (Thoracópagus), productos del embarazo a término (no controlado) de una madre de 17 años de edad G1.

Al ingreso se encontró una fetocardia normal (un foco) pero no se sospechó embarazo gemelar. El primer período del parto fue normal pero el segundo se bloqueó al expulsarse una cabeza. Por TV. se diagnosticaron siameses y bajo anestesia general se

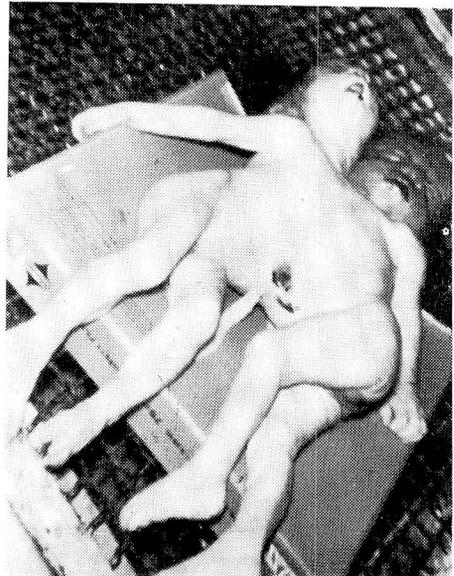


FIGURA 2 — Fotografía de los Thoracópagus descritos.

practicaron maniobras de extracción forzada, obteniéndose las 2 gemelas muertas. Entre ambas pesaron 3.300 gramos.

En la autopsia se encontraron 2 gemelas femeninas unidas simétricamente por la región anterior de cada caja torácica y la región antero-superior del abdomen (Fig. 2). El único cordón umbilical presentaba sus 3 vasos. Por la vena se inyectó medio de contraste para la angiocardiógrafa post-mortem.

Sistema Cardiovascular: Se encontró un corazón trilobular común en un pericardio único. (Fig. 2). Había una amplia comunicación interventricular y de cada ventrículo salía un cayado aórtico y una arteria pulmonar para el feto correspondiente. A la única cavidad auricular llegaban 2 cavas inferiores. No se encontraron cavas superiores ni venas pulmonares.

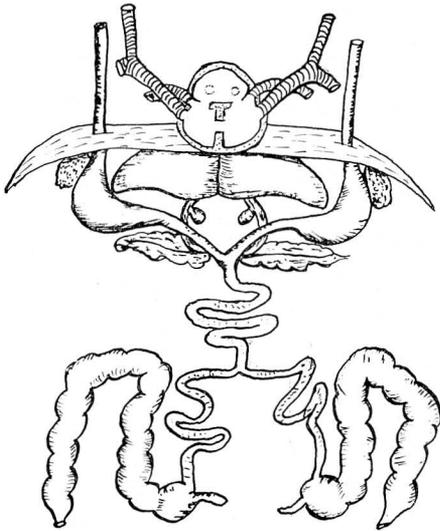


FIGURA 3 — Diagrama que muestra los hallazgos de la autopsia.

Sistema Digestivo: Había un hígado común consistente en 2 mitades fusionadas simétricamente (imagen en espejo) y en cada una un sistema biliar. (Fig. 3). Cada feto tenía esófago, estómago y duodeno independientes. Estos se unían para dar origen a un yeyuno e íleon superior comunes. El íleon se bifurcaba a unos 15 cms. de la válvula íleocecal para continuarse con ciego, colon y recto-sigmoide independientes para cada feto.

También se encontró una fractura de un húmero debido al trauma obstétrico. (Fig. 4).

El resto de los sistemas eran normales para cada feto.

Comentarios

Incidencia: son poco frecuentes, solo cerca de 400 a 500 han sido bien documentados en la literatura médica (6). Sin embargo por muchas razones su incidencia no ha si-



FIGURA 4 — Radiografía post-mortem de los Thoracópagus, previa inyección de medio de contraste por la vena umbilical.

do determinada con exactitud (desinterés médico en reportarlos, nacen en países socioeconómicamente muy pobres, etc.) (1).

La literatura revisada cita cifras como: 1:50.000 a 1:60.000 (1). 1:100.000 (14) 1:42.000-1:60.000 (6). 1:50.000-1:80.000 (2). 1:50.000-1:82.000 (4). En el I.M.I. donde nacen en promedio 24.000 niños al año, en los últimos 15 años se presentaron 3 casos (Bicéfalo, Dípygus y Thoracópagus) o sea 1:120.000. El promedio general es de 1:50.000 a 1:80.000 calculándose que cada año nacen en el mundo 6 parejas de Gemelos Unidos (4).

Clasificación: (Fig. 5). Desde Aird en 1959 se ha venido simplificando la clasificación (1). Esta se hace, según la región anatómica que los une seguida del sufijo pagus (del griego unidos, pegados), de la siguiente forma (1, 5, 9):

Unión proximal:

1. Craneopagos: Unidos por el cráneo con o sin fusión encefalomeníngea.

2. Sincéfalus: Dos cuerpos con cabeza única, generalmente con tórax unidos.

3. Dípygus: Tronco y cabeza únicos pero con 2 pelvis y 4 miembros inferiores.

Unión media:

4. Thoracópagus: Unidos por la región anterior del tórax y abdominal antero-superior.

5. Onfalópagus: Unidos por la pared abdominal supraumbilical incluyendo el cartílago Xifoides (Xifópagus).

6. Raquíópagus: Unidos espalda con espalda. Pueden tener una colum-

na vertebral común con o sin médula común.

Unión distal:

7. Pygópagus: Unidos por la región sacro-coxígea. Pueden tener sacro único.

8. Isquíópagus: Unidos por el margen inferior de la pelvis. Pueden tener 2 o 4 miembros inferiores.

9. Bicéfalus: Tienen dos cabezas, dos cuellos y un solo cuerpo.

10. Díprósopus: Tienen dos caras, una cabeza y un cuerpo.

Son más frecuentes los Thoracópagus, píópagus y onfalopagus, el resto son muy raros (3).

Embriogénesis: Comúnmente los gemelos monozigóticos o idénticos se originan al formarse 2 masas celulares internas en el estadio de Blastocysto formándose un gemelo de cada una, con una sola placenta, un corion y dos amnios (5).

Una forma muy rara de formarse gemelos monozigóticos, es durante la segunda semana, en el estadio de **DISCO EMBRIONARIO BILAMINAR**, cuando al separarse el disco ecto-endodérmico en dos mitades simétricas e iguales, origina cada una un gemelo idéntico, con una placenta, corion y amnios únicos (5).

Por causas hasta ahora desconocidas para los humanos, el Disco Embrionario Bilaminar no se separa completamente dando origen a los Gemelos Unidos (1, 3, 5), o lo hace asimétricamente originando los Gemelos Parásitos (Fig. 6).

Por eso el teratólogo Wolff (14) comenta: "sí se puede hablar con éxito en lo anormal, se puede decir que los gemelos monozigóticos originados del Disco Embrionario Bilami-

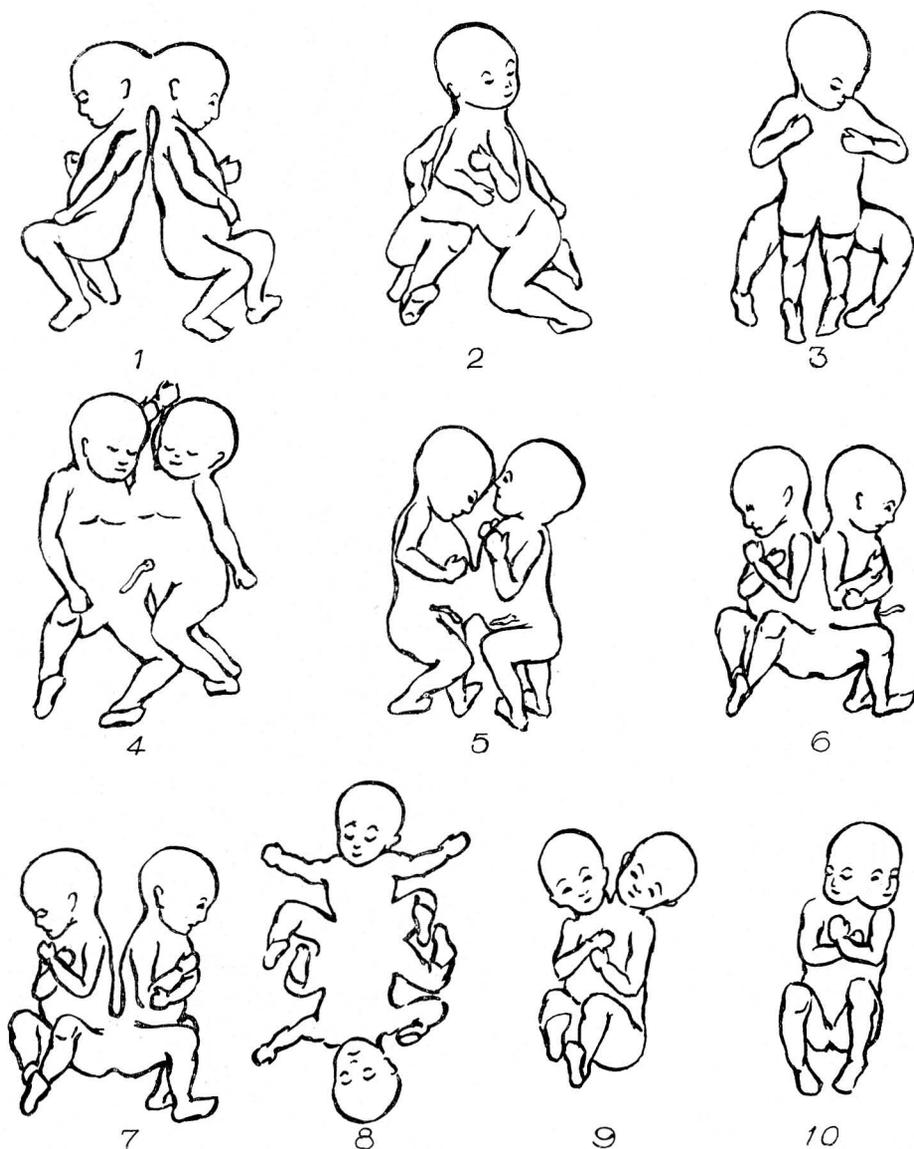


FIGURA 5 — Diagrama que ilustra los varios tipos de Gemelos Unidos Simétricos (9):
1. Craneópagus — 2. Sincéfalus — 3. Dypigus — 4. Thoracópagus — 5. Onfalópagus
6. Raquiópagus — 7. Pyópagus — 8. Isquiópagus — 9. Bicéfalos — 10. Diprosópus

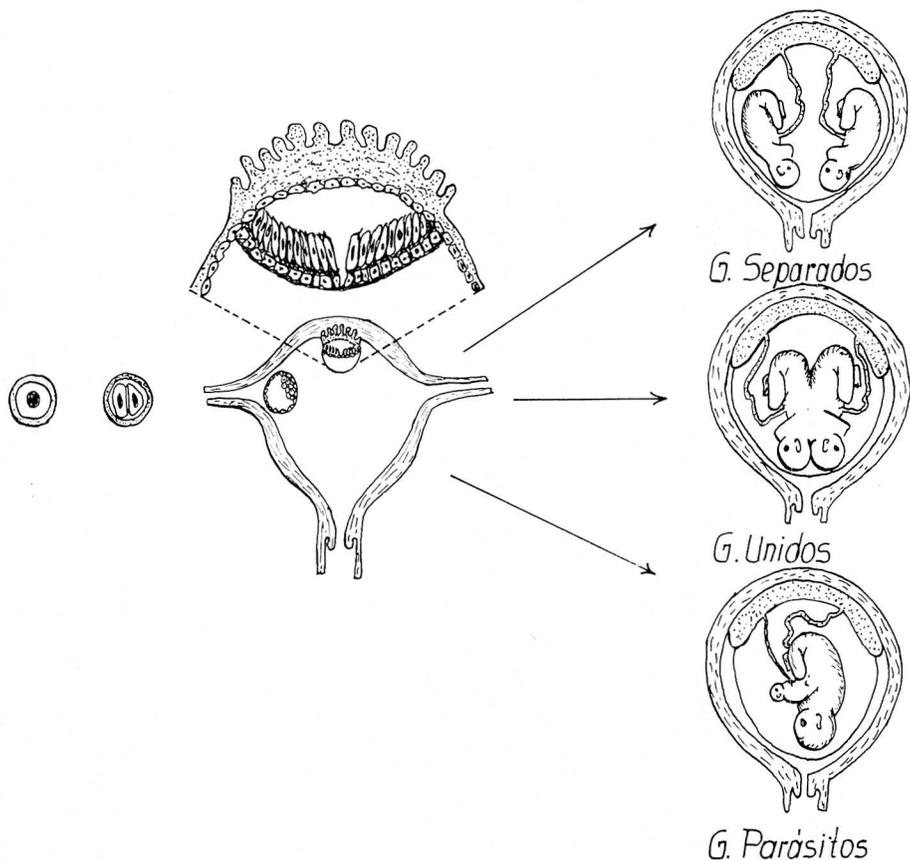


FIGURA 6 — Diagrama que muestra las formas raras como pueden desarrollarse Gemelos Monozigóticos. La división incompleta del Disco Embrionario Bilaminar resulta en Gemelos Unidos Simétricos o en Parasitos (5).

nar, son Monstruos Dobles que han podido alcanzar un estado normal”.

Etiología: Se han inducido Gemelos Unidos en animales con dietas deficientes en magnesio, con ácido butírico y acetona, contaminando las comidas con insecticidas y exponiéndolas a radiaciones (1). Stockar ha obtenido Monstruos Dobles en truchas por acción del éter y el alcohol, y en ranas comprimiendo los cigotos entre dos láminas ha obtenido el 50%.

Wolff los obtuvo en pollos por microdissección con microagujas, del disco embrionario en el estadio bilaminar (14).

La etiología en los humanos es desconocida, sin embargo el hombre ha especulado acerca de ella a través de los tiempos (7): Diablos y brujas fueron culpados en el siglo XVI de ser los causantes del nacimiento de monstruos, por lo cual

muchas brujas fueron condenadas a la hoguera.

Como castigo divino al pecado, también se pensó en el siglo XVI. De esto se aprovecharon profetas y adivinas para pronosticar además catástrofes y eventos desgraciados.

En el siglo XVII, se pensó en la hibridación como causa (coito entre miembros de diferentes especies). Como la hibridación fue condenada por las leyes judeo-cristianas, se investigaba severamente a la madre del niño con malformaciones para castigarla. La Inquisición llevó a la hoguera a algunas madres por el desfortunio de haber tenido un monstruo, como consta en el artículo de Warkany (7).

Desde comienzos del siglo XIX, se pensó en la impresión materna ante eventos catastróficos y en 1889 la Enciclopedia Americana los numeró.

Desde hace 40 años se ha venido pensando en que sea hereditaria la presencia de muchas malformaciones. Se sabe que no es correcto para algunas formas incluyendo los Gemelos Unidos y que las medidas eugenésicas para evitarlos han sido erróneas.

Desde hace 20 años se inculpa a los insultos del medio ambiente durante el embarazo (hipoxia, virus, malnutrición, en stress materno, etc.), debido a que son más frecuentes en países muy pobres socio-económicamente, como los reportados por Bankole en Nigeria (1), pero esto solo tiene como bases, suposiciones.

La Thalidomida y sus deletéreos efectos hizo virar la atención a los efectos colaterales de las drogas. Desde entonces prácticamente no hay droga que no haya sido incriminada, aunque hoy se sabe que además de

la thalidomida muy pocos niños han nacido deformados por drogas.

Así pues los conocimientos acerca de la etiología son muy limitados por lo que debemos confesar que nos encontramos con supersticiones en nuestro tiempo.

Diagnóstico: Generalmente ha sido hecho cuando se obstruye el parto en el período expulsivo y por T.V. Se encuentra que el tórax del feto que se está expulsando está unido al tórax de otro (1, 2, 4, 13).

Sin embargo desde 1902, Baltantyne reconoció que solo por Rx se pueden diagnosticar GEMELOS UNIDOS INTRAUTERINAMENTE, antes del trabajo de parto y en 1950 Gray estableció 4 criterios para la placa de abdomen simple: 1) Las cabezas se encuentran a la misma altura. 2) Las columnas tienen una extensión no usual. 3) Hay un paralelismo y acercamiento no usual de las columnas. 4) No hay cambios en estas relaciones a la manipulación o movimiento o pasando algún tiempo (15).

Cuando hay duda porque se oscurece la imagen como sucede cuando se acompañan de polihidramnios (más o menos la mitad de los casos), la amniografía es el procedimiento seguro para hacer el diagnóstico (15).

Tratamiento:

1. Sospecharlo ante la presencia de un embarazo gemelar.

2. El abdomen simple o la amniografía confirman el diagnóstico (15).

3. Hacer cesárea por indicación fetal, así el diagnóstico haya sido hecho al bloquearse el expulsivo (1, 2, 4, 13, 15). Eventualmente a los Dipygus, Isquiopagus y disprósopus se les puede permitir parto vaginal.

4. Cuando sobreviven deben someterse a una cuidadosa evaluación post-natal que incluya: Examen físico completo, evaluación psicológica, estudio radiológico de las malformaciones dependiendo del tipo de Gemelos Unidos (Rx cráneo, angiocardiógrafa, tórax, vías digestivas y urinarias, etc.) y exámenes completos de laboratorio.

5. Separación quirúrgica cuando es posible, hecha por un equipo (enfermeras, anestesiólogos, pediatras y cirujanos), preparados previamente según el caso.

Dicha separación se prefiere hacerla en la 2ª década, excepto cuando es una emergencia en los primeros días de vida, como en el caso de la muerte de un gemelar, presencia de obstrucción intestinal o urinaria, ruptura de un onfalocele, etc.

Bankole en 1972 revisó y analizó los reportes de 54 Gemelos Unidos, separados quirúrgicamente cuyos resultados se muestran en la Tabla 1 (1) y como decía antes, hay más de 300 casos en que Gemelos Unidos sobrevivieron de pocas horas a 63 años (13).

TABLA 1

RESULTADOS DE LA SEPARACION QUIRURGICA DE VARIOS TIPOS DE GEMELOS UNIDOS

Tipos	Ambos sobrevivieron	Uno murió	Ambos murieron	Total
Onfalopagus	13	7	3	23
Thoracopagus	4	1	6	11
Craniopagus	4	4	4	12
Isquiopagus	1		3	4
Pygópagus	3		1	4

Resumen

Se reporta un caso de Gemelos Unidos Simétricos tipo Thoracópagus nacidos por parto vaginal. El diagnóstico se hizo al obstruirse el parto en el segundo período. El Monstruo Doble nació muerto y pesó 3.300 grs. es de sexo femenino. Nacieron en el I.M.I. de Bogotá productos de una madre de 17 años cuyo embarazo no fue controlado.

Se hace un comentario acerca de la frecuencia, clasificación, embriogénesis, etiología, diagnóstico y tratamiento.

Summary

A case of Thoracopagus twins delivered vaginally is reported. The diag-

nosis was made when obstruction to delivery was encountered in second stage of labor. The fused Double Monster was stillborn, the sex female. Weight 3.300 grams.

They were born in the I.M.I. in Bogotá. The mother was 17 years old and the pregnancy was not controlled.

A discussion about the frequency, classification embryogenesis, etiology, diagnosis and treatment is made.

BIBLIOGRAFIA

- 1 BANKOLE M. ODUNTAN S.: Tre Conjoined Twins of warri, Nigeria, Arch. Surg. 104: 294-301, 1972.
- 2 BJARNI O., ERIK P.: Thoracopagus Twins, case reports. Acta obstet Gynec. Scand. 53: 379-382, 1974.

- 3 BECK'S Obstetrics Practice. ninth edition. The Williams & Wilkins Company. Baltimore 1971.
- 4 CERN A. TELLEZ R.: Gemelos Unidos Simétricos. Informe de un caso. Prensa Med. Mex. 38: 319-21. 1973.
- 5 KEITH N.: The developing Human. Clinical Oriented Embriology. Saunders Company. Philadelphia 1973.
- 6 KIN-LEONG T. TOCK E.: Conjoined Twins in a triplet pregnancy. Amer. J. dis child. 122: 455-458 1971.
- 7 KLIMBERG A.: Drugs and Fetal Development. Advances in Experimental Medicine and Biology. Vol. 27. Plenum Press New York London 1972.
- 8 MULCARE R., BHOKAKUL P.: The surgical separation of the Thoracopagus Conjoined Twins of korat thailand. Ann. Surg. 172: 41-47. 1970.
- 9 PATTEN: Human Embriology. 2a. Edition. Mc Graw-Hill. Book Company 1953.
- 10 PETERSON C., HILL A.: Separation of Conjoined Thoracópagus Twins Ann. y Surg. 152: 717-729 1960.
- 11 PORADOWSKA W., JOWORSKA M.: Conjoined Twins and twin Parasites. J. Pediat. Surg. 4: 688-693. 1970.
- 12 PUERTA M. (Arqueólogo) Informe personal.
- 13 RAJANDRA T. STERNS L.: Thoracopagus Twins. Report of a case. Arch. Pathol. 98: 248-251. 1974.
- 14 ROSTAND J., TETRY A.: "La vida". 1a. ed. Editorial Labor S. A. 1972.
- 15 SPENCER B., RIDER R.: Radiology of Conjoined Twins. Intrauterine diagnosis and post-natal evaluation. Am. J. Roentgenol Radium the Nucl. Med. 120: 414-30, 1974.