

Presidenza del Consiglio dei Ministri



**I GEMELLI CONGIUNTI E GLI INTERVENTI DI
SEPARAZIONE: ASPETTI BIOETICI**

Approvato il 19 luglio 2013

Publicato il 13 settembre 2013

INDICE

| | |
|--|----|
| Presentazione..... | 3 |
| I. Breve descrizione scientifica del fenomeno..... | 5 |
| Definizione..... | 5 |
| Storia..... | 5 |
| Eziologia..... | 5 |
| Tipologie..... | 6 |
| Incidenza..... | 7 |
| II. Diagnosi prenatale..... | 8 |
| III. Problemi etici..... | 8 |
| 1. I neonati/ minori..... | 10 |
| 2. I grandi minori e gli adulti..... | 14 |
| IV. Indicazioni bioetiche..... | 16 |

Presentazione

Il Comitato ha affrontato in questo parere una questione delicata che, seppur non frequente, necessita di una ponderata riflessione bioetica che possa essere da orientamento nelle decisioni complesse sul piano clinico.

Pur riconoscendo la complessità e variabilità dei singoli casi, il Comitato discute due situazioni principali, con riferimento ai neonati/minori.

Una prima condizione è quella in cui non è in pericolo imminente la vita dei gemelli, mentre l'intervento di separazione, sebbene sia possibile tecnicamente, risulta altamente rischioso per la vita di uno o di entrambi. Il documento delinea due prevalenti linee di pensiero: la linea di chi, richiamandosi al valore della vita umana, ritiene che nella misura in cui un'operazione chirurgica non sia necessaria e sia sproporzionata, essa non sia eticamente giustificata; la linea di chi, sulla base di diversi argomenti, ritiene lecito eticamente un intervento chirurgico di separazione anche ad elevato rischio, purché fornisca speranze, ancorché esili, di successo.

Una seconda condizione è quella in cui, sulla base di un'obiettivo valutazione clinica suffragata da dati empirici, si evidenzia la certezza dell'imminente e grave pericolo di vita di entrambi i gemelli. Si delineano anche in questo ambito diverse linee di pensiero: alcuni ritengono, sulla base di argomenti diversi, che la scelta di non intervento da parte dei genitori sia giustificabile, anche in contrasto con il parere clinico del medico; la ampia maggioranza del Comitato ritiene che a fronte di un apprezzabile e ragionevole previsione di un esito salvifico per uno dei due gemelli, l'intervento di separazione sia doveroso, richiamandosi alla tutela del bene vita.

Nelle conclusioni il documento delinea alcune indicazioni quale contesto di riferimento per favorire decisioni eticamente complesse sul piano clinico, che si richiamano alla promozione della ricerca e della formazione del personale sanitario, alla rilevanza di una adeguata informazione e supporto psicologico ai genitori, al dovere di non intervenire in caso si configuri un accanimento sperimentale, al ruolo del comitato etico, al dovere di confidenzialità.

Il Comitato ritiene che nel caso degli adulti, la volontà dei gemelli va considerata identica a quella di ogni adulto competente, anche con riferimento alla scelta di sottoporsi alle cure sperimentali o di rifiutare le terapie.

Il Parere è stato coordinato e redatto dai Proff. Salvatore Amato, Lorenzo d'Avack, Laura Palazzani, con contributi sostanziali dei Proff. Bruno Dallapiccola, Adriano Bompiani, Stefano Canestrari, Riccardo Di Segni. Al gruppo di lavoro hanno partecipato e contribuito alla discussione i Proff.: Antonio Da Re, Francesco D'Agostino, Marianna Gensabella, Assuntina Morresi, Demetrio Neri, Monica Toraldo di Francia.

Hanno offerto un contributo prezioso le audizioni dei Proff.: Bruno Dallapiccola (Direttore scientifico dell'Ospedale Pediatrico Bambino Gesù di Roma e membro del Comitato Nazionale per la Bioetica), Pierpaolo Mastroiacovo (Presidente del Comitato etico dell'Ospedale Pediatrico Bambino Gesù, Direttore del "Central Office of the International Clearinghouse for Birth Defects Surveillance and Research" e di "ICBD – Alessandra Lisi International Centre on Birth Defects and Prematurity", WHO Collaborating Centre), Pietro Bagolan (Direttore del Dipartimento di Neonatologia Medica Chirurgica del Bambino Gesù e membro del Comitato etico dell'Ospedale Pediatrico Bambino Gesù di Roma).

Il parere è stato approvato all'unanimità dei presenti nell'ambito della plenaria dai Proff.: Luisella Battaglia, Stefano Canestrari, Bruno Dallapiccola, Antonio Da Re, Lorenzo d'Avack, Maria Luisa Di Pietro, Riccardo Di Segni, Romano Forleo, Silvio Garattini, Marianna Gensabella, Laura Guidoni, Assuntina Morresi, Andrea Nicolussi, Laura Palazzani, Monica Toraldo di Francia, Giancarlo Umani Ronchi, Grazia Zuffa. Hanno successivamente espresso la loro adesioni i Proff.: Cinzia Caporale, Francesco D'Agostino, Carlo Flamigni, Demetrio Neri, Vittorio Possenti, Rodolfo Proietti, Lucetta Scaraffia.

Il Presidente
Prof. Francesco Paolo Casavola

I. Breve descrizione scientifica del fenomeno

Definizione

Si definiscono congiunti¹ i gemelli che sono uniti per una o più parti del corpo e che eventualmente condividono apparati ed organi².

Storia

Esistono riferimenti in diverse culture, da epoche lontane. Numerosi casi sono stati documentati (i primi in Inghilterra intorno al XII sec., in Venezia nel XVI sec., in Ungheria e Boemia nel XVIII sec.; nel Siam nel XIX sec.) e sono stati analizzati scientificamente (il primo descritto nella letteratura medica in Messico nel 1868). Molti di essi sono stati considerati come “curiosità” o come “mostruosità”³ e non raramente sono stati utilizzati nel passato per spettacoli.

Eziologia

L'eziologia è incerta⁴. Due le teorie scientifiche che ne spiegano l'origine con riferimento ad un anomalo sviluppo embrionale: la teoria della fusione (*fusion theory*) e quella della fissione (*fission theory*).

La teoria della fusione spiega la congiunzione della gemellarità facendo riferimento al processo di fusione, mediante il quale due embrioni separati si fonderebbero parzialmente. Questa teoria non spiega la prevalente congiunzione simmetrica dei gemelli (ossia sempre nella stessa parte del corpo c.d. *mirror-image*), con l'unica eccezione del fenomeno del gemello parassita⁵: la fusione casuale potrebbe sfociare in una congiunzione asimmetrica.

La teoria, oggi maggiormente accreditata, della fissione spiega il fenomeno come una scissione tardiva ed incompleta dello zigote: l'embrione, dopo la fecondazione, non completerebbe la divisione. L'embrione, inizialmente unico, andrebbe incontro ad una separazione tardiva, attorno al 14°-15° giorno dopo la fecondazione e non sarebbe in grado di completare la separazione delle due masse cellulari interne. Di conseguenza, anziché produrre due embrioni distinti e indipendenti nelle loro parti, che condividono un'unica placenta, produrrebbe due embrioni parzialmente congiunti. Una piccola percentuale dei gemelli identici presenta un unico *corion* (placenta) e un unico

¹ La terminologia ‘gemelli siamesi’ deriva dai gemelli Chang ed Eng Bunker (1811-1874) provenienti dal Siam (oggi Thailandia). Ma si tratta di una terminologia non scientifica, seppur diffusa e di uso comune.

² O.M. Mutchinick et al., *Conjoined Twins: A Worldwide Collaborative Epidemiological Study of the International Clearinghouse for Birth Defects Surveillance and Research*, in “American Journal of Medical Genetics”, Part C (Seminars in Medical Genetics), 2011, 157, pp. 274-287. L'articolo riporta il più ampio studio sul fenomeno nell'ambito di una ricerca multicentrica su scala mondiale.

³ G.M. Gould, W.L. Pyle (eds.), *Anomalies and Curiosities of Medicine*, ch. V Major Terata, W.B. Saunders, Philadelphia 1986, pp. 162-213.

⁴ Nell'antichità e nel medioevo la nascita dei gemelli congiunti veniva riferita a cause varie: interventi del diavolo, tipo di alimentazione, posizione della donna durante la gravidanza.

⁵ È il fenomeno per il quale un neonato soltanto parzialmente formato può congiungersi nella stessa parte, ad esempio testa/testa, o in una parte diversa del corpo del fratello.

amnios. Ciò significa che la divisione dell'embrione è avvenuta dopo il 9° giorno. Questi embrioni sono a rischio di dare origine a gemelli congiunti⁶.

Nel caso dei *gemelli congiunti* si ritiene che l'errore di sviluppo si verifichi attorno al 14°-15° giorno dopo la fecondazione. In questi casi si tratta di gemelli *monocoriali* e *monoamniotici*. Il mancato completamento della separazione in due distinti embrioni della massa cellulare interna precoce (*germe*), comporta la condivisione di parti anatomiche, di organi, di vasi sanguigni ecc., in una combinazione molto variabile da caso a caso. Queste differenze anatomiche e strutturali non solo classificano la tipologia dei gemelli congiunti, ma anche incidono sulla loro sopravvivenza e sulle possibilità di intervenire chirurgicamente con successo nella loro separazione.

Per spiegare comunque sempre ipoteticamente, la formazione di embrioni congiunti, si può invocare uno "sdoppiamento" parziale della linea primitiva longitudinale (cranio-caudale). Tale sdoppiamento, se avviene verso quello che è destinato a diventare l'estremo cefalico dell'embrione, dovrebbe sfociare nella duplicazione di alcune parti che originano da questo estremo (ad esempio due teste, due toraci etc.); se invece lo sdoppiamento avviene nella direzione opposta caudale, ne derivano duplicazioni delle parti collocate lungo questa direzione (ad esempio doppio intestino, doppio fegato, doppio bacino, etc.). Se a questo processo si aggiunge anche il fenomeno della lateralizzazione destra o sinistra, rispetto alla linea primitiva, della collocazione di alcuni organi, il quadro generale di presentazione clinica dei gemelli congiunti sarà complicato dalla coesistenza di ulteriori anomalie.

Tipologie

Le diverse presentazioni cliniche dei gemelli congiunti hanno dato origine a diverse classificazioni. Quella più diffusa differenzia i gemelli in base alle parti del corpo congiunte e agli organi condivisi (con l'uso del suffisso greco 'pagus' che significa 'fissato'): gemelli *toracopagi*, situati l'uno di fronte all'altro e congiunti dalla parte superiore del torace alla parte superiore dell'addome; gemelli *cefalopagi*, congiunti dalla parte superiore della testa all'ombelico, con due facce non complete, due colli e le rimanenti parti del corpo separate; gemelli *parapagi*, congiunti lateralmente, che generalmente condividono la pelvi, con teste e arti superiori separati e generalmente tre gambe; *gemelli onfalopagi*, congiunti a livello della regione ombelicale e del basso torace, con un cuore separato o congiunto; gemelli *craniopagi*, congiunti a livello del

⁶ È questa la tesi di Scott F. Gilbert, *Biologia dello sviluppo*, VIII, Bologna 2005, p. 333; M. Barbieri, P. Carinci, *Embriologia*, Editrice Ambrosiana, Milano 2000. In un terzo circa dei gemelli che nascono è riconosciuta la derivazione da un unico uovo fecondato, ed è perciò definito "monozigote". Questa definizione viene dimostrata dai test molecolari, che documentano lo stesso genoma nei gemelli monozigoti e la condivisione del 50% delle caratteristiche genetiche in quelli dizigoti. Nei gemelli che posseggono due placente distinte (c.d. *bicoriali*) la separazione in due parti dei blastomeri originali della massa cellulare interna si è verificata prima del quarto giorno successivo alla fecondazione, momento in cui il trofoblasto (strato di tessuto che è il precursore della placenta) si è già determinato. Nei casi più comuni nei quali i gemelli monozigoti condividono la stessa placenta (c.d. *monocoriali*), ognuno dei quali è avvolto dal proprio *amnios* (*biamniotici*), la separazione avviene prima della formazione dell'*amnios*, cioè fra il 3° e 8° giorno successivo alla fecondazione. In questo caso i due gemelli sono definiti *monocoriali biamniotici*. Molto più raramente, i gemelli pur essendo completamente separati, sono avvolti da un unico *amnios* in quanto la separazione è avvenuta tra l'8° e il 12° giorno. Per questa caratteristica sono definiti gemelli *monocoriali monoamniotici*. In ognuna di queste combinazioni, i gemelli sono separati tra loro.

cervello (meningi e parte superficiale del cervello) con tronco e facce distinte; gemelli *xilopagi*, che condividono un unico sterno; gemelli *ischiopagi*, congiunti a livello del bacino, dei genitali e dell'ano.

Sono anche possibili combinazioni di questi difetti (ad es. cefalotoracopago o toracopago-onfalopaci). In base al tipo di congiunzione è possibile o impossibile, tecnicamente, separare chirurgicamente i gemelli, che in molti casi vanno incontro a morte prematura.

Vi sono anche gemelli congiunti asimmetrici o diseguali, gemelli incompleti 'attaccati' esternamente ad un gemello che può definirsi completo: il "gemello *evanescente*" (noto anche come 'riassorbimento fetale'), è il feto che appartiene ad una gravidanza multipla, che muore in utero e viene in parte o del tutto riassorbito dal co-gemello⁷; i "gemelli parassiti" si realizzano quando un gemello inizia a svilupparsi in utero, ma il co-gemello non si separa completamente ed un gemello assume uno sviluppo dominante a spese dell'altro. A differenza dei gemelli congiunti, uno dei co-gemelli cessa di svilupparsi durante la gravidanza ed assume caratteristiche che variano tra la presenza di strutture vestigiali e la presenza di un gemello quasi completamente formato. Il gemello che si sviluppa solo parzialmente è definito parassita, piuttosto che congiunto, in quanto è solo parzialmente formato ed il suo sviluppo è interamente dipendente dalle funzioni del co-gemello completo. Il gemello indipendente viene anche definito autosita⁸.

Incidenza

La gemellazione congiunta è un fenomeno raro, presente anche nel mondo animale. Nella letteratura sono pubblicate frequenze molto diverse, con variazione da 1 su 200.000 *neonati* (0,5 per 100.000) a 1 su 2.800 (circa 36 per 100.000), 72 volte più elevata⁹. Una stima attendibile è compresa tra 1 e 2 casi per 100.000. L'incidenza è variabile in diversi paesi e periodi temporali, e nelle differenti tipologie. Assumendo una incidenza di 1 su 50.000, si può stimare una frequenza annua di 50 casi alla settimana nel mondo; 11 casi in Italia all'anno. Queste ultime stime si riferiscono ai gemelli *concepiti*, includendo anche le interruzioni di gravidanza. Gli studi epidemiologici sono scarsi.

⁷ In qualche caso, questo fenomeno viene classificato come sindrome dell'embolizzazione fetale. Il gemello che muore e viene schiacciato dal co-gemello è definito "feto papiraceo". Il gemello evanescente può morire per un difetto di impianto della placenta, per un difetto dello sviluppo che causa la disfunzione di qualche organo principale o per la presenza di un'anomalia cromosomica incompatibile con la vita. Spesso il gemello evanescente si estrinseca come uovo cieco (membrane prive di un embrione, in quanto l'embrione è morto nelle prime fasi dello sviluppo ed è stato assorbito).

⁸ H.J. Landy, S. Weiner, S.L. Corson,, F.R. Batzer, *The "Vanishing Twin": Ultrasonographic Assessment of Fetal Disappearance in the First Trimester*, in "Am. J. Obstet. Gynecol.", 1986, 155 (1), pp. 14-19; H.J. Landy, B.M. Nies, *The Vanishing Twin*, in "Multiple Pregnancy: Epidemiology, Gestation and Perinatal Outcome", L.G. Keith, E. Papiernik, D.K. Keith, B. Luke (eds.), The Parthenon Publishing Group, New York 1995; pp. 569-71; D. Pelega, A. Ferber, R. Orvieto, I. Bar-Hava, *Single Intrauterine Fetal Death (fetus papyraceus) Due to Uterine Trauma in a Twin Pregnancy*, in "European Journal of Obstetrics & Gynecology and Reproductive Biology", 1988, 80 (2), pp. 175-176; J.L. Grosfeld, D.S. Stepita, W.E. Nance, C.G. Palmer, *Fetus-in-fetu: an Usual Cause for Abdominal Mass in Infancy*, in "Ann. Surg.", 1974, 180 (1), pp. 80-84; C.E. Alpers, M.R. Harrison, *Fetus in Fetu Associated with an Undescended Testis*, in "Pediatr. Pathol.", 1985, 4 (1-2), pp. 37-46.

⁹ O.M. Mutchinick et al., *Conjoined Twins: A Worldwide Collaborative Epidemiological Study of the International Clearinghouse for Birth Defects Surveillance and Research*, cit., p. 276.

L'evidente vaghezza dei dati statistici induce a pensare che la ricerca epidemiologica sia carente e debba essere potenziata¹⁰.

II. Diagnosi prenatale

L'uso sempre più diffuso delle tecniche di diagnosi prenatale (almeno nei paesi tecnologicamente avanzati) aumenta la possibilità di diagnosticare precocemente tale patologia mediante l'ecografia e, in modo più accurato, anche con la risonanza magnetica. In questi casi svolge un ruolo estremamente delicato la consulenza del medico, nella misura in cui è tenuto ad informare la coppia sulle condizioni attuali e prevedibilmente future dei gemelli, il successo dell'intervento dopo la nascita e le conseguenze nel lungo periodo. Tuttavia, mentre è possibile diagnosticare la gemellarità congiunta, è difficile fornire un quadro preciso delle patologie eventualmente associate. Gli strumenti diagnostici - per quanto sempre più raffinati - sono spesso insufficienti ad esprimere pareri definitivi. Per tale ragione è necessario che la consulenza sia fornita da un team multi-specialistico, in grado di fornire informazioni sulla complessità della condizione diagnosticata¹¹.

III. Problemi etici

Pur essendo un fenomeno relativamente raro, merita un adeguato approfondimento bioetico per la tragicità e complessità delle problematiche correlate, che spesso necessitano valutazioni e decisioni urgenti da parte dei soggetti coinvolti, in particolare i genitori e i medici¹².

Al centro della discussione bioetica si evidenzia la questione della *possibile separazione*. L'avanzamento delle conoscenze scientifiche e tecnologie biomediche (chirurgia pediatrica, ricostruttiva, trapiantologica) ha reso possibile interventi di separazione che, fino a qualche decennio fa, erano impraticabili, aumentando la percentuale di sopravvivenza e la qualità della vita dei gemelli¹³. Tali nuove possibilità di intervento sollevano diversi problemi etici in ordine ai soggetti legittimati a decidere, al rapporto tra eventuali rischi e benefici per la vita e qualità della vita, al periodo in cui intervenire.

Va preliminarmente precisato che non si prende in considerazione il caso di gemelli congiunti con una sola testa, arti sovranumerari o parti di organi

¹⁰ Si distinguono quattro categorie etniche in cui è diversa la prevalenza del fenomeno: anglo-sassone/caucasica, cinese, latino-americana e latino-europea. In base alle statistiche risulta che la gemellazione congiunta è statisticamente più frequente nel gruppo etnico latino-americano. Si è rilevata una maggiore prevalenza nel sesso femminile (gemelli toracopagi) e nel sesso maschile (gemelli parapagi e parassiti). Nel calcolo dell'incidenza non solo riportati i casi esistenti, diagnosticati e abortiti (per aborto spontaneo o volontario).

¹¹ Il CNB in questo documento non intende entrare nella specifica problematica bioetica consistente nel nesso tra malformazioni evidenziate in diagnosi prenatali ed eventuali scelte abortive conseguenti, ma ritiene doveroso avvertire quanto questa problematica sia complessa, controversa e - ad avviso di molti - lacerante. Sulla questione si rimanda ad un precedente documento *Diagnosi prenatali* (1992) e, in questo parere, al punto III.1, delle indicazioni bioetiche conclusive.

¹² È sorprendente da un lato la scarsità di studi scientifici ed epidemiologici, dall'altro lato la considerevole quantità di studi etici.

¹³ L. Spitz, E. Kiely, *Success Rate for Surgery of Conjoined Twins*, in "Lancet", 2000, 356, p. 1765.

(l'intervento non dovrebbe porre problemi etici particolari neppure se eseguito solo per ragioni estetiche, perché, di fatto, una sola testa identifica una sola persona), ma si fa essenzialmente riferimento (ad eccezione del caso del gemello parassita) a due persone, che possono essere caratterizzate dall'aver due teste e un solo corpo, fino a possedere due teste e due corpi più o meno completi e un numero di arti variabile.

Non pongono problemi i casi ove la congiunzione è minima (lembi di cute o tessuti) e la separazione non determina particolari rischi. I casi più complessi sono quelli ove la congiunzione riguarda ambiti estesi del corpo e la condivisione di apparati e organi vitali, per cui l'intervento chirurgico di separazione appare indispensabile per salvare la vita di entrambi i gemelli o di uno dei due eventualmente a scapito dell'altro oppure appare necessario per migliorare la qualità della vita, ma implica un elevato rischio con conseguenze negative difficilmente preventivabili in relazione alla delicatezza e particolarità della situazione.

La specificità etica del problema riguarda la peculiarità e unicità della condizione: i gemelli congiunti sono due soggetti umani distinti, in quanto ognuno è auto-organizzato, ma al tempo stesso con organi e parti in comune, la cui comunanza può essere necessaria per la reciproca sopravvivenza. La loro esistenza vive non solo una condizione di connessione fisica, ma spesso anche di integrazione e dipendenza reciproca (l'uno non può vivere senza l'altro), pur nella distinzione delle individualità/personalità. Il fenomeno dei gemelli congiunti costituisce un caso limite del rapporto sé/altro, in una sorta di 'dualità unitaria': si avvertono come distinti, ma nello stesso tempo appaiono un tutto unitario che li costringe ad un'integrale interdipendenza. Un'ulteriore peculiarità è costituita dal fatto che in molti casi non è possibile stabilire quale gemello dipenda dall'altro (a parte il caso dei gemelli parassitari).

Nell'ambito della riflessione bioetica si discute innanzitutto se l'integrale indipendenza fisica (ossia il possesso di un corpo separato) sia un requisito indispensabile per essere considerato un soggetto/individuo a cui deve essere garantita sempre la "propria" specifica integrità oppure se ci troviamo di fronte a un'integrità diversa, unitaria e duplice nello stesso tempo, che va riconosciuta e rispettata, quando non vi siano imminenti pericoli di vita, nella "propria" particolarità. Qual è il migliore interesse da perseguire per i gemelli congiunti? Quale rilevanza ha la diagnosi medica, la scelta dei genitori, l'eventuale assenso espresso dai minori e come configurare il consenso degli adulti? Quali sono e debbono essere i limiti dell'intervento medico sul corpo nel rispetto della persona?

Il CNB sottolinea che la drammaticità e complessità della condizione apre dilemmi, nei quali sembra che qualsiasi risposta etica o soluzione pratica ai casi che si presentano nella realtà sia problematica. Ne sono prova quelle situazioni che – poste a conoscenza dell'opinione pubblica dai media – hanno suscitato e suscitano reazioni emotive contrastanti da parte della società, difficoltà di valutazione da parte dei bioeticisti, complesse decisioni da parte dei genitori e dei medici.

Il Comitato discute in questo parere due situazioni, frequentemente richiamati nella letteratura scientifica e bioetica, ritenendo opportuno distinguere la posizione dei neonati/minori da quella dei grandi minori/adulti.

1. I neonati/ minori

1.1. Una prima situazione è quella in cui non è in pericolo la vita dei gemelli nel presente e prevedibilmente nell'immediato futuro, mentre l'intervento di separazione, sebbene sia possibile tecnicamente, risulta altamente rischioso per la vita di uno o di entrambi¹⁴.

All'interno del Comitato sono emersi orientamenti bioetici differenti che di seguito vengono riportati con le loro argomentazioni.

a. Una prima linea di pensiero¹⁵ è quella che ritiene che questa scelta di tentare di separare i gemelli non sia eticamente giustificata. In tali circostanze in cui un'operazione chirurgica non sia necessaria, non sussistendo un immediato e grave pericolo di vita per i gemelli né un prevedibile peggioramento della prognosi in tempi rapidi, l'intervento è ritenuto sproporzionato per gli alti rischi, potendo compromettere seriamente la vita e la salute dei neonati o di uno di essi a scapito dell'altro.

Questa posizione si richiama al valore della vita dei gemelli, ritenendo che la congiunzione non debba essere considerata in sé come una condizione inaccettabile. Le limitazioni fisiche, psichiche e sociali che possono patire i gemelli congiunti sono riconducibili a quella condizione generale e ampia di disabilità delineata dalla Convenzione Onu sui diritti delle persone con disabilità¹⁶. E due persone con disabilità gravose hanno eguale diritto alla vita e alla cura indipendentemente dalla condizione dei loro corpi, separati o meno.

Si è voluto rimarcare che non va mai confusa la gravosità della vita con la gravosità del trattamento. Non è lecito né eticamente né giuridicamente iniziare un trattamento sproporzionato per evitare una vita con disabilità. Le modalità di trattamento dei gemelli congiunti non possono in altre parole essere valutate con criteri bioetici diversi da quelli che si devono usare per valutare le forme di trattamento cui sottoporre individui con disabilità, tenuto conto che si tratta di minori che non possono esprimere alcuna volontà. E per quanto concerne il medico non può essere trascurato il principio deontologico secondo il quale di fronte ad una situazione di disabilità come quella dei gemelli congiunti, così come di fronte ad ogni malattia, questi deve sempre avere l'obiettivo primario di fare quanto possibile per la salvaguardia della vita e della salute (presente e prevedibile nel futuro), con l'unico limite di non dover mai ricorrere all'accanimento terapeutico.

In questi casi, va anche considerato che attendere, se non c'è pericolo di vita, trova una sua ulteriore giustificazione nel consentire di 'guadagnare

¹⁴ Si usa la parola 'rischio' nel senso generale, pur nella consapevolezza che la valutazione della probabilità del rischio esige una esperienza precedente, che in molti dei casi relativi ai gemelli congiunti manca.

¹⁵ Posizione condivisa dai membri: Proff. Stefano Canestrari, Bruno Dallapiccola, Antonio Da Re, Lorenzo d'Avack, Maria Luisa Di Pietro, Riccardo Di Segni, Marianna Gensabella, Assuntina Morresi, Andrea Nicolussi, Laura Palazzani, Vittorio Possenti.

¹⁶ ONU, *Convenzione per i diritti delle persone con disabilità*, 2006. Convenzione a cui l'Italia ha aderito e che ha recepito nel proprio ordinamento giuridico, come auspicato anche dal CNB in una mozione approvata all'unanimità il 27 giugno 2008, nella quale si sollecitava "l'approvazione, nei tempi più rapidi, della legge di ratifica ed esecuzione della Convenzione". All'art. 1, comma 2: "Per persone con disabilità si intendono coloro che presentano durature menomazioni fisiche, mentali, intellettive o sensoriali che in interazione con barriere di diversa natura possono ostacolare la loro piena ed effettiva partecipazione nella società su base di uguaglianza con gli altri".

tempo' affinché i genitori, con l'aiuto dei medici, possano valutare meglio la condizione clinica dei loro figli ed addivenire alle soluzioni migliori, per la loro salute. Per queste ragioni non si ritiene eticamente giustificato un intervento di separazione ad alto rischio che finirebbe per configurare una forma di 'accanimento sperimentale'.

Va altresì tenuto presente che, alla luce dell'ordinamento giuridico vigente, se non c'è un pericolo grave e imminente non è giustificato intervenire, ponendo ad alto rischio la vita del minore. Nel caso di dissenso tra genitori e medici o tra gli stessi genitori, spetta al giudice tutelare il migliore interesse oggettivo dei minori.

b. Una seconda linea di pensiero, partendo dal medesimo presupposto filosofico di riconoscimento del valore della vita e della salute, ritiene che tale valore possa pensarsi solo in termini di individuazione e considera la congiunzione una compromissione inaccettabile della identità umana. Ritiene che anche l'individualità sia un elemento essenziale di tali valori e vada garantita quando sussiste una ragionevole possibilità di successo dell'intervento chirurgico di separazione anche ad elevato rischio, purché fornisca speranze, ancorché esili, di successo.

Le motivazioni possono essere due, diverse tra loro, anche se di fatto in parte sovrapponibili e operativamente convergenti.

Una prima motivazione è quella di coloro¹⁷ che negando che la congiunzione possa essere qualificata come una forma di disabilità e addirittura come una forma di disabilità "accettabile", ritengono che per quanto elevato possa essere il rischio della separazione esso sia sempre proporzionato alla patologia che intende fronteggiare. Nella misura in cui non sia tecnicamente possibile la separazione e in assenza di pericolo di vita, va riconosciuto il diritto a vivere dei gemelli congiunti.

Ad avviso di altri¹⁸, l'intervento chirurgico sarebbe giustificato in quanto volto a garantire una certa qualità di vita ai gemelli o ad uno di essi. La vita congiunta è ritenuta contraria ad una compiuta realizzazione della persona, in quanto annulla la sua individualità autonoma e costituisce una forma di "anormalità" o "grave anomalia" che va oltre l'ambito proprio della disabilità. Sarebbe una grave responsabilità condannare a priori a un'esistenza difficile sotto ogni punto di vista personale relazionale, quando sussiste la possibilità - seppur esile - di garantire la 'normalità'.

c. Una terza linea di pensiero¹⁹ ritiene invece che non sia possibile giudicare in astratto sulla liceità/illiceità di interventi ad alto rischio, seppur non in presenza di pericolo immediato di vita.

Non solo possono darsi forme di congiunzione che danno origine a disabilità particolarmente gravose, ma, come si sottolinea oltre, molto spesso queste forme di gemellarità si accompagnano a malformazioni a carico di organi vitali destinati ad aggravarsi nel tempo. In questi casi può essere eticamente accettabile da parte dei genitori e dei medici coinvolti, sulla base di una valutazione ponderata della situazione del caso specifico, intervenire subito, anche se l'intervento presenta alti livelli di rischio.

¹⁷ Posizione condivisa dai membri: Proff. Luisella Battaglia, Francesco D'Agostino.

¹⁸ Posizione condivisa dai membri: Proff. Salvatore Amato, Silvio Garattini.

¹⁹ Posizione condivisa dai membri: Proff. Monica Toraldo di Francia, Grazia Zuffa.

1.2. Una seconda condizione è quella in cui, sulla base di un'obiettiva valutazione clinica suffragata da dati empirici, si evidenzia la certezza clinica dell'imminente e grave pericolo di vita e di salute di entrambi i gemelli. L'astensione da un intervento da parte del medico comporterà la morte di entrambi o un prevedibile peggioramento della prognosi, mentre separare i due gemelli può configurare due finalità: la prima di salvare entrambe le vite; la seconda di salvare almeno una delle due.

E' bene ricordare che molto spesso queste forme di gemellarità congiunta si accompagnano a gravissime malformazioni plurime, a carico di organi e/o interi apparati, come ad esempio cuore e sistema circolatorio, il cui funzionamento è compromesso in modo tale da non rendere possibile ad entrambi i gemelli di continuare a vivere uniti.

Il caso di intervento per salvare entrambe le vite si può concretamente presentare solo nella condizione di congiunzione in cui gli organi mancanti fossero trapiantabili e le parti corporee ricostruibili. Una situazione difficile sul piano medico e pratico da realizzarsi.

E' di contro più frequente la possibilità di un intervento in cui si sa a priori che non è possibile salvare entrambi i gemelli, ma che vi sono apprezzabili chance di salvare solo uno dei due, il 'più forte' o 'più sano', ovvero colui che ha maggiori chance anatomo-fisiologiche²⁰. Si fa spesso uso della discutibile espressione "separazione sacrificale". Non si tratta, quindi, di una separazione dovuta alla necessità di eliminare l'impedimento all'indipendenza fisica dei due neonati, ma di interventi determinati da una condizione grave della loro salute, tale da pregiudicarne la vita.

In questi casi non vanno trascurate né minimizzate le particolari difficoltà in cui matura il processo decisionale. A fronte dell'immediatezza e urgenza dell'intervento medico si delinea una difficile condizione psicologica di tutti i soggetti coinvolti nella decisione siano essi genitori, siano essi medici. Si aggiunga che qualsiasi decisione genitoriale dovrebbe fondarsi sull'effettiva comprensione di un'adeguata e corretta informazione: cosa a volte difficile perché non sempre i medici possiedono chiarezza sulla prognosi nelle circostanze che caratterizzano la salute dei gemelli. Ciò, però, non può e non deve esimere i medici dal comunicare ai genitori tutte le informazioni necessarie perché essi possano partecipare con la massima consapevolezza al processo decisionale. È chiaro che va potenziata una adeguata informazione preventiva sui rischi di un eventuale intervento chirurgico, sul trattamento del dolore, sull'incertezza della prognosi.

Il Comitato ritiene opportuno richiamare l'attenzione su alcune delle diverse opinioni e argomentazioni più frequentemente esposte su questa condizione nella letteratura bioetica: quelle che in gran parte sono state prese in esame, anche se non necessariamente condivise in tutto o in parte, nel corso delle audizioni e nel dibattito avuto in occasione della discussione sul parere.

a. Una prima linea di pensiero ritiene²¹ che sarebbe eticamente comprensibile ed accettabile la scelta dei genitori che, a seguito di una adeguata informazione medica e anche in contrasto con questa, nell'incertezza

²⁰ L'ipotesi in cui se ne può salvare solo uno ed entrambi hanno la stessa probabilità di sopravvivenza è considerata come una 'ipotesi di scuola', non realizzata nella prassi.

²¹ Posizione condivisa dai membri: Prof. Carlo Flamigni.

dell'esito di un eventuale intervento di separazione, decidano di astenersi dall'intervento, pur sapendo che tale scelta comporterà la morte di entrambi i gemelli o di uno dei due. Tale posizione può essere motivata da molteplici argomenti: da ragioni di ordine religioso, dall'intenzione di compiere una scelta non fatta al momento della diagnosi prenatale (ossia la scelta di interrompere la gravidanza), dal rifiuto di assumere le responsabilità e il peso morale di una scelta qualora l'intervento consenta la sopravvivenza o la possibile sopravvivenza di un solo gemello, dal richiamo a che 'la natura faccia il suo corso', dalla volontà dei genitori di evitare di esporre i gemelli a sofferenza a causa dell'intervento e dei successivi possibili interventi, tenendo anche conto del fatto che spesso si può prospettare una vita per entrambi di scarsa qualità oltre ad elevati costi assistenziali.

b. Un'altra linea di pensiero²² è favorevole ad un intervento finalizzato a salvare entrambi i gemelli, ma manifestano una opposizione etica nei confronti dei quegli interventi che a priori non consentirebbero di salvare entrambi²³. Si ritiene infatti che la tutela del bene vita vada intesa come un divieto assoluto di causare la morte e, quindi, si considera illegittima l'inevitabile drammatica scelta di uno dei due gemelli. L'intervento di separazione metterebbe, inoltre, in discussione il principio di uguaglianza secondo il quale il diritto alla vita va riconosciuto a tutti i soggetti a prescindere dalle loro condizioni di salute/malattia.

c. Una ulteriore linea di pensiero ritiene che nella condizione di imminente e grave pericolo di vita di entrambi i gemelli e a fronte di un apprezzabile e ragionevole previsione di un esito salvifico per uno dei due gemelli - sulla base di un rigoroso accertamento clinico - l'intervento di separazione vada considerato eticamente corretto e sia giustificato l'intervento dei medici.

I membri del Comitato che hanno condiviso questa posizione²⁴ hanno comunque voluto sottolineare la loro non condivisione verso alcuni argomenti in letteratura posti a sostegno di questa tesi. Si ricorda sinteticamente: a) l'intervento è giustificabile in quanto il gemello 'debole' può essere considerato come un 'donatore di organi', nell'ottica di un 'auto-sacrificio' per il benessere dell'altro con maggiori opportunità future; b) la morte del gemello 'debole' è giustificabile in quanto, secondo una terminologia corrente nella letteratura, "ingiusto aggressore"²⁵, che mette in pericolo la vita del gemello forte che, a fronte di tale minaccia, può legittimamente difendersi (in altri termini, sarebbe giustificata una reazione contro l'aggressore anche se causa la sua uccisione in quanto unico mezzo per salvare la vita propria); c) il gemello 'debole' è 'destinato a morire', dunque morirebbe comunque, pertanto è consentito farlo morire anticipatamente; d) l'intervento è giustificabile con riferimento alla teoria

²² Posizione condivisa dai membri: Prof. Maria Luisa Di Pietro.

²³ È questo quanto accaduto nel caso di genitori maltesi nei confronti delle gemelle congiunte Jodie e Mary, caso ampiamente discusso nella letteratura bioetica.

²⁴ Posizione condivisa dai membri: Proff. Salvatore Amato, Luisella Battaglia, Stefano Canestrari, Bruno Dallapiccola, Antonio Da Re, Francesco D'Agostino, Lorenzo d'Avack, Riccardo Di Segni, Silvio Garattini, Marianna Gensabella, Laura Guidoni, Assuntina Morresi, Andrea Nicolussi, Laura Palazzani, Monica Toraldo di Francia, Giancarlo Umani Ronchi, Grazia Zuffa.

²⁵ Terminologia tratta dalla discussione sulla guerra ingiusta e sulla legittima difesa, sin dalla scolastica, ma già presente nella discussione talmudica che parla del diritto del rodèf, "l'inseguitore".

del 'duplice effetto': la realizzazione di un intervento pianificato non necessario per ottenere la sopravvivenza di un solo neonato (effetto positivo intenzionale) produce la morte del bambino 'meno sano' quale effetto negativo non voluto.

Le critiche a queste argomenti sono così riassumibili: a) in questo ambito non si può invocare la donazione di organi in quanto presuppone il consenso informato e l'assenza di rischio per la vita del donatore: gli organi comuni condivisi - se equamente connessi ai sistemi fisiologici dei gemelli - sono parte della corporeità di entrambi e non possono essere arbitrariamente sottratti all'uno a vantaggio dell'altro; b) il gemello 'debole' è privo della capacità di agire, dunque di aggredire; la mancanza di volontà e intenzionalità determina il venire meno di qualsiasi forma di imputazione e può, semmai, rappresentare una "minaccia biologica" involontaria per la vita dell'altro; per alcuni pertanto non può essere considerato un "ingiusto aggressore", per altri comunque rimane un aggressore, benché inintenzionale; c) la 'destinazione alla morte', per quanto prevedibile con certezza, non equivale alla morte; tale evento futuro non è sufficiente per giustificare la decisione di fare morire anticipatamente un soggetto per salvare l'altro; d) la teoria del 'duplice effetto' - spesso utilizzata anche nell'ambito dell'etica medica - prevede diverse versioni, formulazioni e articolazioni, riconducibili a teorie e presupposti diversi e anche contrastanti, ingenerando spesso equivoci.

In tale contesto, l'intervento è invece giustificato per questi membri del Comitato sul principio etico e giuridico della tutela del bene vita. E, quindi, si pone l'accento primariamente sulla speranza di salvare entrambi i gemelli, ma se ciò non è possibile, almeno di garantire a uno dei due gemelli una prospettiva di vita che sarebbe inevitabilmente preclusa dalla scelta di lasciare che la natura compia il suo corso. Lo scopo dell'intervento non è quello di dare la morte, ma di salvare una vita ed è giustificato nella prospettiva in cui non vi siano alternative e che non sia possibile operare a beneficio dell'uno senza le conseguenze negative per l'altro, che deve comunque ricevere tutte le attenzioni mediche necessarie a garantire una fine indolore.

Non si tratta, dunque, di scegliere "a tavolino", fra i due gemelli, quello "più forte", né di valutare che la vita di una persona abbia un valore superiore o inferiore (contro il principio di uguaglianza), ma di accettare da parte dei genitori il responso medico, in base ad un rigoroso apprezzamento clinico, secondo gli standard scientifici riconosciuti a livello internazionale, in base al quale si esclude che uno dei due gemelli abbia una qualche, sia pure flebile, possibilità di vita e che il protrarsi della sua esistenza determini la morte dell'altro gemello, invece, salvabile. L'opzione di "lasciare che la natura faccia il suo corso" nella certezza medica della morte di entrambi, configurerebbe una condotta omissiva e un abbandono terapeutico in quanto impedirebbe di salvare la vita salvabile.

In tutti i casi l'intervento deve essere "ragionevole", ossia escludere quei livelli di sperimentazione estrema per i quali la sofferenza delle persone che ne sono oggetto - neonati, in questo caso - non è bilanciata da adeguate aspettative di vita.

2. I grandi minori e gli adulti

La decisione di intervenire o non intervenire chirurgicamente, sia in condizioni di necessità che di non necessità medica, assume una diversa rilevanza morale se i gemelli congiunti (caso rarissimo) sono adulti ed entrambi competenti o qualora si tratti di grandi minori. In questo caso va riconosciuta -

previa obbligatoria consulenza esaustiva e calibrata rispetto alle condizioni dei soggetti da parte del medico o meglio di un team medico - il consenso/dissenso informato autonomo della decisione del soggetto nella richiesta.

Tale espressione di autonomia solleva alcuni problemi morali in considerazione della peculiare condizione di congiunzione della corporeità.

Nella situazione in cui entrambe le volontà sono in accordo rispetto all'intervento o al non intervento nella considerazione degli scenari possibili futuri delineati dal medico, anche nella misura in cui l'intervento o il non intervento possa causare inevitabilmente o mettere a rischio la vita di uno dei due gemelli, tale decisione è ritenuta generalmente accettabile (se l'intervento è proporzionato).

Non sono noti casi di conflitto, in quanto i gemelli congiunti hanno finora mostrato un accordo sia nel senso della accettazione che nel senso del rifiuto dei trattamenti. La loro vita da sempre congiunta determina una unione non solo fisica ma anche psichica ed emotiva (pur avendo personalità diverse), al punto che i gemelli adulti - nella misura in cui hanno competenza - valutano in senso positivo la loro vita e le loro peculiari condizioni; rifiutano di essere separati anche se è l'unica condizione per continuare a vivere; rifiutano di essere separati nel caso in cui sanno che la loro sopravvivenza comporterebbe la morte dell'altro²⁶.

Nella misura in cui si delinea - in astratto - un possibile contrasto di volontà rispetto alla scelta della separazione, dati i rischi dell'intervento per il soggetto che sceglie, ma al tempo stesso per il soggetto che subisce la scelta non condividendola, va tenuto presente che non è in questione soltanto il diritto individuale all'autodeterminazione, con tutti i problemi relativi alle decisioni che possono mettere a repentaglio la vita, ma anche il dovere che i gemelli hanno al rispetto l'uno dell'integrità dell'altro. Per questo motivo va, quindi, privilegiata la scelta di chi rifiuta il trattamento, per non mettere a repentaglio la propria vita.

Un'altra eventualità estrema è rappresentata dalla possibile scelta di uno dei gemelli di sacrificarsi per l'altro. Non si intende, in questa sede, entrare nel dettaglio casistico, ma ci si limita a formulare un criterio etico generale: l'assenso del paziente non rappresenta mai un obbligo per il chirurgo ad operare, mentre rappresenta un obbligo a non farlo il dissenso. Certo è poi il diritto del grande minore ad essere informato per un consenso o dissenso consapevole, perché anche di fronte a scelte esistenziali complesse gli adolescenti riescono a prefigurarsi il futuro ed assumersi la responsabilità in conformità al proprio progetto di vita²⁷. Scelte che confermano la non opportunità di stabilire criteri rigidi che fissino l'acquisizione della piena capacità di agire e come, di contro, sia opportuna una valutazione caso per caso della capacità di ogni singolo minore che si ritrovi in quella specifica situazione.

²⁶ Nei rari casi finora conosciuti molti gemelli congiunti, raggiunta la maturità, hanno rifiutato la separazione. Ad esempio, nel 1967 Mary e Margaret Gibb rifiutarono la separazione, anche quando l'imminente morte di una per tumore avrebbe determinato l'inevitabile morte dell'altra.

²⁷ Principio che emerge da diversi documenti regionali ed internazionali e fra questi: *Convenzione dei diritti del fanciullo* (ONU, 1989, art.12) e *Convenzione sui diritti dell'uomo e la biomedicina* (Oviedo, 1997, artt. 6, commi 2 e24).

IV. Indicazioni bioetiche

La riflessione all'interno del CNB ha evidenziato la problematicità della valutazione della questione della cura dei gemelli congiunti neonati/minori, sia da parte dei genitori che da parte dei medici, relativamente alla scelta di intervenire o non intervenire per separarli nei diversi casi clinici sopra delineati. Tanto più che tali posizioni, espresse in via teorica (al fine di fornire delle indicazioni ed orientamento nei casi di particolare difficoltà sul piano clinico ed etico), debbano sempre e comunque essere ponderate, sulla base dei dati obiettivi rilevanti e delle argomentazioni razionali, nell'ambito della complessità e variabilità dei casi concreti.

Il Comitato, malgrado le divergenze sopra evidenziate, è pervenuto alla formulazione di alcune raccomandazioni condivise che possono costituire un orizzonte concettuale di riferimento per favorire decisioni eticamente complesse sul piano clinico:

a) va promossa e incrementata la ricerca sulle cause del fenomeno della gemellazione congiunta, sul piano scientifico ed epidemiologico, per capire la eziologia e la patogenesi. I gemelli congiunti non possono essere solo considerati un problema da evitare (attraverso la diagnosi prenatale), ma anche da comprendere, prevenire e curare con approccio interdisciplinare. Va inoltre incrementata la formazione dei medici e del personale sanitario al fine di costituire una équipe in grado di affrontare tali casi complessi, anche nell'ambito di strutture di assistenza adeguate;

b) l'informazione ai genitori, nell'ambito della diagnosi prenatale della gemellarità congiunta - anche per i limiti delle tecnologie utilizzabili in questa fase per definire con esattezza l'anatomia e la fisiologia degli organi - va fornita da un team multispecialistico medico, di variabile composizione in rapporto alla tipologia della congiunzione, vale a dire alla disamina delle possibili implicazioni cliniche relativamente alla possibilità di vivere, alla qualità della vita postnatale, al successo della separazione chirurgica. Va tenuto presente che le informazioni non sempre possono essere chiare e definitive, data la complessità e l'imprevedibilità della condizione. L'informazione deve essere continuativa - per la durata dell'intero e complesso percorso terapeutico -, in funzione dell'evolversi delle condizioni e deve tenere in considerazione la capacità di comprensione e la difficoltà psicologico-emotiva dei genitori, prevedendo anche un aiuto e sostegno psicologico nel contesto di una alleanza terapeutica;

c) non si deve intervenire nei casi in cui si presentino le condizioni cliniche di accanimento terapeutico o sperimentale. Pur riconoscendo, per la eccezionalità e complessità dei casi, la difficoltà a tracciare una linea netta di demarcazione tra interventi/trattamenti proporzionati e sproporzionati o sperimentali, è auspicabile che nei diversi casi i genitori e i medici possano addivenire a scelte condivise nella ricerca di un equilibrio tra le prospettive di vita, qualità di vita e le esigenze terapeutiche;

d) non devono entrare nella valutazione etica della doverosità dell'intervento o astensione dall'intervento considerazioni relative ai costi dell'assistenza;

e) i gemelli congiunti hanno il diritto alla riabilitazione, alla continuità delle cure e all'assistenza integrata fisico-psichico-sociale;

f) è rilevante il ruolo del Comitato etico nel sostenere le decisioni che dovranno essere prese dai genitori e dai medici;

g) la possibile clausola di coscienza sollevata dal medico o dal personale per le prestazioni che contrastino con il convincimento clinico e morale, va commisurata alla particolarità dell'intervento e delle circostanze, in particolare nel caso in cui il professionista, per le sue competenze, rappresenti un elemento 'cruciale' e insostituibile dell'équipe per il successo terapeutico;

h) va rispettata la confidenzialità del caso, anche per impedire che la possibile invadenza dei mass-media disturbi il delicato processo di decisione;

i) nel caso degli adulti, la volontà dei gemelli va considerata identica a quella di ogni adulto competente, anche con riferimento alla scelta di sottoporsi alle cure sperimentali o di rifiutare le terapie.