



CASO CLÍNICO

Diagnóstico prenatal de siameses toracoabdominopagos en el primer trimestre de gestación. Caso clínico

A. Palacios, A. Campos, C. Parrell*, C. Díaz-Caneja y R. Bermejo

Sección Obstetricia, Hospital Marina Baixa, Villajoyosa, Alicante, España

Recibido el 13 de abril de 2009; aceptado el 19 de mayo de 2009

Disponible en Internet el 2 de julio de 2010

PALABRAS CLAVE

Siameses;
Color Doppler;
Ecografía 3D;
Diagnóstico precoz/
prenatal

Resumen

Los gemelos siameses constituyen un raro evento obstétrico con un pronóstico infiusto en la mayoría de las ocasiones. Presentamos el caso de una gestación gemelar monocorial monoamniótica, en la que ambos fetos se encuentran unidos por el tórax y el hemiabdomen superior, diagnosticada ecográficamente en la semana 12 de gestación. Se demuestra que este tipo de patología puede ser diagnosticada en el primer trimestre con un grado de precisión elevado en la determinación del nivel y la extensión de las conexiones orgánicas. El Doppler color puede contribuir ayudando a determinar las estructuras vasculares compartidas. La ecografía 3D es útil como complemento a la 2D y además sirve para asesorar a los padres.

El diagnóstico precoz permite tomar decisiones tempranas, minimizando las secuelas para la embarazada.

© 2009 Elsevier España, S.L. Todos los derechos reservados.

KEYWORDS

Conjoined twins;
Color Doppler;
3D ultrasound;
Early/prenatal
diagnosis

Prenatal diagnosis of conjoined twins in the first trimester of pregnancy. A case report

Abstract

Conjoined twins are an uncommon obstetric event with extremely poor prognosis in almost all cases. We report a case of monochorionic monoamniotic twin pregnancy diagnosed in an ultrasonographic examination performed at 12 weeks of gestation. Both fetuses were joined at the chest and superior hemiabdomen.

We show that this kind of abnormality can be diagnosed in the first trimester with a high degree of accuracy in determining the site and extent of organic attachment. Color Doppler imaging is useful for investigating the shared vascular structures. 3D ultrasound is also useful as a complement to 2D ultrasound and in parental counseling. Prenatal

*Autor para correspondencia.

Correo electrónico: cepasso@hotmail.com (C. Parrell).

diagnosis in early pregnancy allows decisions to be taken early, minimizing the sequels for the pregnant woman.

© 2009 Elsevier España, S.L. All rights reserved.

Introducción

Los gemelos siameses representan una complicación del embarazo gemelar monocorial, en la cual los fetos no sólo comparten una cavidad amniótica única, sino también segmentos del cuerpo¹.

Su frecuencia varía de 1:50.000 a 1:200.000 embarazos².

El sitio y la extensión de la unión entre los gemelos siameses son muy variables, de ahí que se clasifiquen según las regiones anatómicas que comparten. Los más frecuentes son los toracópagos (unidos por el tórax), que representan el 30-40% de los casos³.

Mediante la ecografía transvaginal de alta resolución, el diagnóstico puede realizarse en el primer trimestre de gestación. El diagnóstico más precoz se ha comunicado en la semana 8, pero la ecografía realizada en la semana 12-13 es el momento óptimo, ya que permite no sólo realizar el diagnóstico, sino también evaluar la extensión de los órganos compartidos y las posibles malformaciones asociadas, que son las que van a determinar el pronóstico³⁻⁵.

La ecografía 3D es muy útil, especialmente para asesorar a los padres, ya que las imágenes que proporciona son más claras para ellos y les permite entender la naturaleza del problema^{1,6}.

Si los órganos compartidos y las malformaciones asociadas implican un mal pronóstico, se puede proponer una interrupción de la gestación que, de ser realizada en el primer trimestre o a comienzos del segundo, supone menos riesgos físicos y psíquicos para la gestante⁵.

Caso clínico

Primigesta de 25 años que acudió, según nuestro protocolo, a su primera visita de control obstétrico en la semana 12 de gestación. Antecedentes personales sin interés: fumaba 10 cigarrillos/día.

En la ecografía practicada por vía abdominal (fig. 1) se evidenció una gestación gemelar monocorial monoamniótica, en la que ambos fetos se encontraban unidos por el tórax y la parte superior del abdomen. Mostraban separación total de las cabezas, que estaban situadas cara a cara, y se visualizaban las columnas vertebrales y las cuatro extremidades en ambos fetos. Al estudiar la cavidad torácica compartida se identificó un corazón único, con latido cardíaco positivo. En el abdomen sólo fue visible un estómago en la gemela situada en el lado izquierdo y una vesícula biliar situada en la gemela derecha. Mediante Doppler color (fig. 2) se identificó la aorta en cada uno de los fetos y una única arteria renal en cada gemela. En una de las gemelas estaban presentes ambas arterias umbilicales, mientras que en la otra sólo era visible una de ellas. CRL=65,4 mm. La translucencia nucal en una de las gemelas era de 5,6 mm y en la otra de 5,8 mm. Se practicó una ecografía 3D que confirmó el diagnóstico y fue muy

ilustrativa para los padres. Informados acerca del mal pronóstico, los padres decidieron interrumpir la gestación. Tras la administración de prostaglandinas intravaginales, la paciente expulsó en bloque los dos fetos fusionados y la placenta. Posteriormente, se practicó un legrado ante la persistencia de restos y se administró gamma-globulina Anti-D, ya que la paciente era Rh negativa.

El informe anatomo patológico de la necropsia (fig. 3) informó de dos fetos unidos por la pared torácica y parcialmente abdominal, que medían 6 cm del vértice al coxis y 9,5 cm en extensión, y pesaban en conjunto 44 g. Se acompañaban de 8 cm de cordón umbilical único. Externamente se observó fusión de la pared costal por la cara anterior y la porción superior del abdomen. En la abertura se identificó la cavidad torácica única con un corazón único, el lóbulo pulmonar derecho en el feto colocado a la derecha y el lóbulo pulmonar izquierdo en el



Figura 1 Imagen de ecografía 3D que muestra ambos fetos unidos por el tórax y la parte superior del abdomen. Existe separación total de las cabezas, situadas cara a cara, y se visualizan las columnas vertebrales y las cuatro extremidades en ambos fetos.



Figura 2 Mediante Doppler color se identificó un corazón único, la aorta en cada uno de los fetos y una única arteria renal en cada gemelo.



Figura 3 Imagen macroscópica de los fetos unidos por el tórax y la parte superior del abdomen.

feto colocado a la izquierda. El diafragma presentó una herniación por la porción central. El hígado se hallaba fusionado y ocupaba toda la porción anterior de la cavidad abdominal. El bazo se encontraba en el feto de la izquierda así como el estómago único; se evidenciaron dos intestinos así como dos úteros con sus respectivos anejos. Los riñones y las glándulas suprarrenales aparecían uno en cada uno de los fetos. La placenta pesó 70 g, presentaba una sola cavidad amniótica y un solo cordón umbilical que contenía 5 vasos. No fue posible realizar el estudio del cariotipo de ambos fetos por problemas técnicos.

Discusión

Los siameses son gemelos monocoriales monoamnióticos que están fusionados o parcialmente fusionados. Representan el 1% de éstos⁵⁻⁷.

No se asocian ni con la raza, la paridad o la herencia, pero se ha observado una incidencia más elevada en gestaciones múltiples procedentes de técnicas de reproducción asistida. Esta incidencia también parece ser mayor en mujeres durante sus últimos años reproductivos, presumiblemente por tener sus ovocitos una zona pelúcida más fina^{8,9}.

La teoría tradicional establece que los siameses son consecuencia de una incompleta disociación del embrioblasto más allá del decimosegundo día posfecundación⁴⁻⁹. Sin embargo, una teoría alternativa es que representan una fusión parcial de dos embriones separados. Esta teoría podría explicar mejor el amplio espectro patológico de los gemelos siameses⁸.

Se ha comunicado un predominio en mujeres (3:1)¹. Nuestro caso corrobora este dato.

Se clasifican dependiendo de la parte del cuerpo que domine en la unión de ambos gemelos; se distinguen estos tipos: toracópagos (unidos por el tórax), onfalópagos (por el abdomen), pigópagos (por el sacro), isquiópagos (por la pelvis) y craneópagos (por la cabeza)^{7,8}. En nuestro caso las siamesas compartían dos regiones anatómicas: el tórax y el abdomen.

El pronóstico de los gemelos siameses es muy malo. La mayoría nace de forma prematura, el 40% nace muerto y el 35% muere en las primeras 24 h de vida. Entre los supervivientes, el pronóstico así como el intento de separación quirúrgica dependen del tipo de unión, de los órganos compartidos y de la presencia de anomalías asociadas^{2,5-9}.

En el pasado, el diagnóstico ecográfico de estos casos sólo era posible durante el segundo y el tercer trimestre, pero con el empleo de la sonda transvaginal y la imagen ecográfica de alta resolución el diagnóstico cada vez se realiza más en el primer trimestre, aunque en ocasiones no siempre es fácil (existen casos comunicados en la literatura médica de falsos diagnósticos). Por tanto, es importante establecer los criterios diagnósticos ecográficos de gemelos siameses. La determinación de la corionicidad es el primer punto que hay que tener en cuenta durante el examen ecográfico; si no se identifica la membrana de separación entre los fetos, hay que descartar que se trate de gemelos siameses. Los signos de sospecha incluyen dificultades en visualizar una separación completa de los gemelos a pesar de los cambios en la posición fetal, posición de los fetos relativamente inalterada, ambas cabezas fetales al mismo nivel de forma persistente, observación de las columnas y las extremidades fetales en inusual proximidad, presencia de formas embrionarias o fetales inusuales, un único cordón umbilical que contenga más de tres vasos y un único movimiento cardíaco^{1-3,5,7,8}.

Lam et al han comunicado un caso de siameses cefalópagos diagnosticado en la semana 8 de gestación mediante ecografía transvaginal, aunque estos mismos autores recomiendan una reevaluación en las semanas 11-12 de gestación para confirmar el diagnóstico y delimitar la extensión de los órganos compartidos⁴.

En nuestro caso, el diagnóstico no entraña grandes dificultades. Se realizó en la primera ecografía de control, que en nuestro centro se hace en la semana 12, mediante ecografía abdominal y de forma bastante precisa.

Una vez realizado el diagnóstico de gemelos siameses, hay que caracterizar el tipo, los órganos que comparten y si existen anomalías asociadas^{2,3,7}.

El pronóstico más ominoso es el de los siameses que comparten el hígado, el corazón o ambos⁷. Los siameses toracoabdominopagos comparten el hígado en todos los casos, el pericardio en el 90% y el corazón en un 75%³. Lechman et al han identificado tres tipos de unión cardíaca: el tipo A (un saco pericárdico común con dos corazones completamente separados), el tipo B (un saco pericárdico común con comunicaciones auriculares solamente) y el tipo C (un saco pericárdico común con interconexiones auriculares y ventriculares). Chin revisó 47 casos de siameses toracoabdominopagos que fueron separados quirúrgicamente y los resultados fueron los siguientes: el 70% con unión cardíaca tipo A sobrevivió, el 10% con la unión tipo B y el 0% con la tipo C². Por tanto, en el caso de los siameses toracoabdominopagos es muy importante investigar la anatomía cardiovascular, ya que de ella dependen el pronóstico y las opciones de tratamiento^{2,3}. El uso del Doppler color puede ser útil, ya que ayuda a determinar las estructuras vasculares compartidas^{2,3,9}. La capacidad del Doppler color para detectar el flujo de sangre sincrónico en ambos arcos aórticos incrementa la seguridad diagnóstica de siameses con un corazón fusionado².

A pesar de su identidad genética, los gemelos siameses a menudo tienen anomalías discordantes y éstas son más comunes en el gemelo derecho que en el izquierdo. Además de los órganos compartidos, las anomalías congénitas están presentes en el 50% de casos. Los defectos cardíacos son los más frecuentes (20-30%), los defectos del tubo neural,

el labio leporino, el ano imperforado y la hernia diafragmática también han sido descritos. El polihidramnios se ha descrito en el 50-75% de casos.

En el caso que presentamos podemos decir que obtuvimos una buena correlación entre los hallazgos ecográficos y los resultados obtenidos tras la necropsia respecto a los órganos que compartían las gemelas. Respecto a las anomalías asociadas, sólo observamos el incremento de la translucencia nucal en ambas gemelas y una arteria umbilical única en una de ellas; el polihidramnios no estuvo presente. Sin embargo, la necropsia reveló un defecto diafragmático que no fue diagnosticado en la ecografía.

La ecografía 3D puede ser útil como complemento a la 2D. La técnica multiplanar permite la adquisición de un volumen en 8-9 s y su posterior análisis y almacenamiento¹⁰. Esta representación multiplanar permite asegurar o determinar de forma más clara el nivel y la extensión de las conexiones orgánicas. Además, las imágenes de superficie obtenidas mediante ecografía 3D y 4D son muy útiles para asesorar a los padres, dato que nuestra experiencia también confirma^{1,3,6,9}.

En conclusión, el diagnóstico temprano de siameses así como el tipo de que se trate permiten una toma de decisiones también temprana y, en el caso de que se opte por una interrupción del embarazo, ésta se puede realizar de forma más precoz, minimizando las consecuencias para la embarazada. Nuestro caso confirma que esta rara condición puede ser diagnosticada en el primer trimestre con un grado de precisión elevado.

Bibliografía

- ## 1. Sepúlveda W, Muñoz H, Alcalde JL. Conjoined twins in a triplet pregnancy: Early prenatal diagnosis with three-dimensional

- ultrasound and review of the literature. *Ultrasound Obstet Gynecol.* 2003;22:199–204.

 2. Ohkuchi A, Minakami H, Sato I, Nakano T, Tateno M. First-trimester ultrasonographic investigation of cardiovascular anatomy in thoracoabdominally conjoined twins. *J Perinat Med.* 2001;29:77–80.
 3. Basgül A, Kavaklı ZN, Sezen D, Basgül A, Gokaslan H. Thoraco-omphalopagus conjoined twins detected as early as 9 weeks of gestation: Transvaginal two-dimensional ultrasound, color Doppler and fetoplacental Doppler velocity waveform findings. *Fetal Diagn Ther.* 2006;21:477–80.
 4. Lam YH, Sin SY, Lam C, Lee CP, Tang MHY, Tse HY. Prenatal sonographic diagnosis of conjoined twins in the first trimester: Two case reports. *Ultrasound Obstet Gynecol.* 1998;11:289–91.
 5. Oliveira V, Cruz I, Fonseca E, Vasco E. Gêmeos siameses. Diagnóstico ecográfico precoce: a propósito de um caso clínico. *Progr Diag Trat Prenat.* 2004;16:194–7.
 6. Bega G, Wapner R, Lev-Toaff A, Kuhlman K. Diagnosis of conjoined twins at 10 weeks using three dimensional ultrasound: A case report. *Ultrasound Obstet Gynecol.* 2000;16:288–390.
 7. Barber Marrero MA, Eguiluz Gutiérrez-Barquín I, Carballo Rastrilla S, Martín Martínez A, Plasencia Acevedo W, García Hernández JA. Fetos siamesescefalópagos-toracópagos en gestación triple. *Progr Diag Trat Prenat.* 2004;16:204–7.
 8. Sebire NJ, Sepúlveda W, Jeanty P, Nyberg DA, Nicolaides KH. Multiple gestations. In: Nyberg DA, McGahan JP, Pretorius DH, Pilu G, editors. Diagnostic imaging of fetal anomalies. Philadelphia, PA: Lippincott Williams & Wilkins; 2003. p. 777–813.
 9. Pat A, Smith M. Anomalías de las gestaciones gemelares. In: Twining P, McHugo JM, Pilling DW, editors. Anomalías fetales. Diagnóstico ecográfico. Madrid: Marbán libros S.L.; 2002. p. 389–409.
 10. Maymon R, Halperin Z, Herman A, Schneider D. Three-dimensional transvaginal sonography of conjoined twins at 10 weeks: A case report. *Ultrasound Obstet Gynecol.* 1998;11:292–4.