



PERINATOLOGÍA Y REPRODUCCIÓN HUMANA

www.elsevier.es/rprh



CASO CLÍNICO

Siameses toracópagos: presentación de caso y revisión de la literatura



B.G.I. González Cortés^a y M. Hernández-Valencia^{a,b,*}

^aServicio de Ginecología y Obstetricia, Hospital General “Las Américas”, Instituto de Salud del Estado de México, Secretaría de Salud, Ecatepec, México

^bUnidad de Investigación en Enfermedades Endocrinas, Hospital de Especialidades, Centro Médico Nacional Siglo XXI, Instituto Mexicano del Seguro Social, México D.F., México

Recibido el 20 de junio de 2015; aceptado el 17 de agosto de 2015

PALABRAS CLAVE

Gemelos unidos;
Siameses;
Diagnóstico prenatal;
Malformaciones
congénitas

KEYWORDS

Conjoined twins;
Siamese;
Prenatal diagnosis;
Congenital
malformations

Resumen Se presenta un caso de gemelos unidos (siameses) toracópagos atendidos en el Hospital General de Ecatepec “Las Américas”. El caso fue detectado al nacimiento, que se presentó a las 33 semanas de gestación. La malformación no fue diagnosticada de forma oportuna, a pesar de haberse efectuado estudios ultrasonográficos obstétricos durante la gestación. Ante la dificultad de ofrecer una separación quirúrgica exitosa, así como por el grado de malformación, es de gran importancia el diagnóstico precoz para así ofrecer una mejor atención a los neonatos y la protección de la fertilidad futura de la madre. Se realizó una revisión en la literatura sobre los aspectos relacionados con la etiopatogenia y diagnóstico de esta malformación.

© 2015 Instituto Nacional de Perinatología Isidro Espinosa de los Reyes. Publicado por Masson Doyma México S.A. Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

Conjoined thoracopagus siameses: Case report and review of the literature

Abstract A case of conjoined thoracopagus twins treated at the Hospital General de Ecatepec “Las Americas” is presented. The case was detected at time of cesarean section. There was a late diagnosis, despite the mother went under obstetric ultrasound, the malformation was not diagnosed. The birth age was 33 weeks of gestation. Given the difficulty of providing a successful surgical separation and the degree of malformation, is of great importance an early diagnosis to provide better care to infants and protecting future fertility of the mother. We review the literature about the pathogenesis and the diagnosis of this malformation.

© 2015 Instituto Nacional de Perinatología Isidro Espinosa de los Reyes. Published by Masson Doyma México S.A. This is an open access article under the CC BY-NC-ND license (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: mhernandezvalencia@prodigy.net.mx (M. Hernández-Valencia).

Introducción

A lo largo de los siglos y en todas las culturas, los nacimientos múltiples han generado temor y fascinación. El enorme número de mitos y costumbres, ceremonias y tabúes que enmarcan el nacimiento de gemelos en muchas sociedades simplemente se debe a la llegada inesperada de 2 bebés cuando solo se preveía uno. Las referencias a gemelos se remontan a la leyenda de *Rómulo y Remo* en la mitología romana. El estudio del embarazo gemelar comenzó en realidad a finales del siglo pasado, cuando Sir *Francis Galton* intentó por primera vez analizar la disyuntiva entre la naturaleza y la alimentación en el estudio de gemelos^{1,2}. Este y otros estudios posteriores contribuyeron mucho al desarrollo de la genética y psicología como disciplinas separadas³.

El embarazo gemelar es causado por uno de los siguientes procesos: 1) la fecundación de 2 óvulos por otros tantos espermatozoides en el mismo ciclo ovulatorio produce gemelos dicigotos o fraternos; en sentido estricto, no se trata de gemelos verdaderos, ya que no comparten el mismo material genético, sino que tan solo ocupan a la vez el mismo ambiente intrauterino. Casi dos tercios de los gemelos son dicigotos. 2) Fecundación de un solo óvulo, seguida en algún punto de su desarrollo embrionario de la separación en dos productos individuales con estructura genética similar, de lo cual resultan los gemelos monocigotos o idénticos⁴.

Presentación de caso

Una mujer gestante que fue evaluada quién cursaba con un embarazo de alto riesgo, de manera secundaria a un embarazo gemelar. Acudió a cinco consultas de atención prenatal en una unidad de salud de primer nivel de atención, posteriormente fue enviada a una unidad médica de segundo nivel para seguimiento y resolución del embarazo.

En el reporte de referencia se describió como una paciente de 25 años, que negó la exposición a agentes teratogénos, y enfermedades maternas. Informó ser alérgica a la penicilina, el resto sin antecedentes personales patológicos y familiares de enfermedades genéticas o defectos congéni-

tos. Contaba con los antecedentes ginecoobstétricos de menarca a los 12 años, pubarca y telarca a los 11 años, ritmo menstrual de 28/3 días tipo I, eumenorréica. Inició su vida sexual a los 15 años, con una sola pareja sexual. Citología cervical en una sola ocasión efectuada hacía un año, con reporte negativo a malignidad. Negó haber padecido alguna enfermedad de transmisión. Método de planificación familiar con DIU, retirado previo al embarazo. Cursaba su segunda gestación, con el antecedente de una cesárea previa hacía 9 años, efectuada debido a la presentación pélvica de su producto de término. Fecha de última menstruación 25 de julio del 2014.

Se realizó ultrasonido obstétrico diagnóstico, el 16 de febrero del 2015, el cual reportó embarazo gemelar, frecuencia cardíaca presente y rítmica en ambos fetos (figs. 1A y B), fotometría para ambos productos de 30 semanas de gestación. En dicho estudio se informó que no se logró observar satisfactoriamente ambos abdómenes (figs. 2A y B), sin más hallazgos.

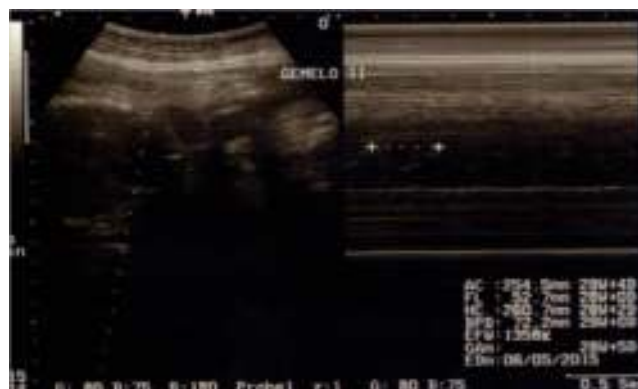
Al acudir la paciente a valoración a la unidad hospitalaria referida de su unidad médica de primer nivel de atención se detectó taquicardia fetal de ambos productos, pero la madre se encontró asintomática. Se decidió hospitalizar a la paciente, la cual se encontraba orientada, cooperadora con, adecuada coloración de tegumentos. La exploración cardiopulmonar fue normal, no se identificó algún compromiso a nivel de abdomen. La exploración obstétrica informó de ambos productos vivos. Fondo uterino de 36 cm, frecuencia cardíaca fetal aparente para ambos productos 200x', sin actividad uterina, genitales de acuerdo con edad y sexo, al tacto vaginal cérvix posterior y cerrado, formado. Maniobras de Válsalva y Tarnier negativas, sin pérdidas transvaginales. Sin edema, llenado capilar inmediato, reflejos osteotendinosos normales, resto de la exploración sin alteraciones aparentes.

Se iniciaron maniobras de apoyo fetal intrauterino sin respuesta favorable, permaneciendo con frecuencia cardíaca fetal elevada, por arriba de 190 latidos por minuto en ambos productos, por lo que tres horas posteriores a su ingreso se decidió interrupción del embarazo vía abdominal para mejorar el pronóstico de ambos productos.

Se realizó cesárea tipo Kerr, encontrando primer gemelo cefálico intentando extracción a lo cual se encontró resis-



A



B

Figura 1 Imágenes ultrasonograficas no específicas para el diagnostico correspondiente a siameses toracopagos. A: Cavidad cardíaca GI. B: Cavidad cardíaca GII.

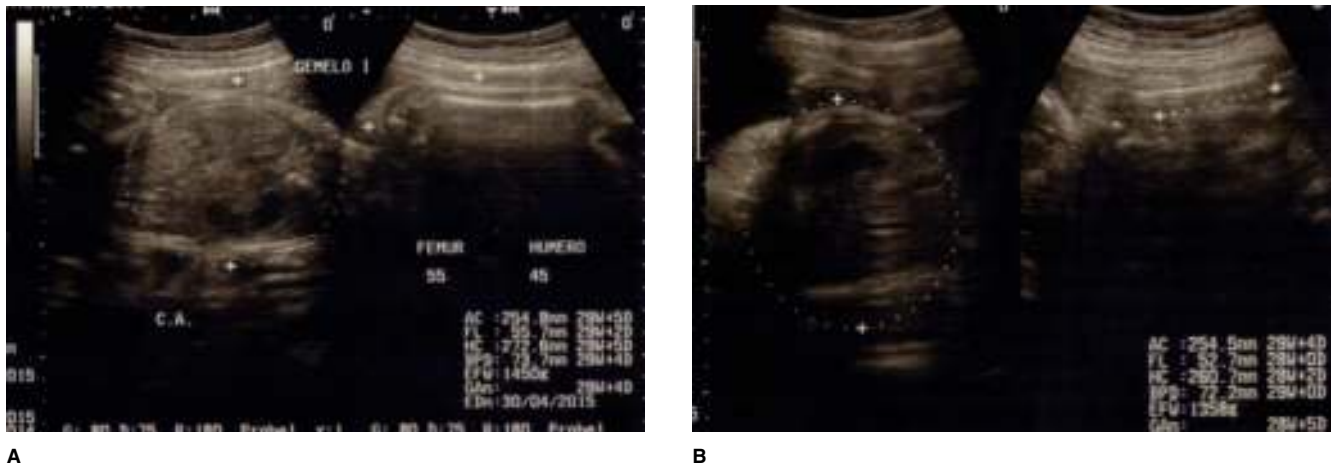


Figura 2 Imágenes no concluyentes de ambos abdómenes. A: Circunferencia abdominal no delimitada GI. B: Circunferencia abdominal no delimitada GII.

tencia, se realizó revisión manual encontrando malformación aparente torácica, por lo que se decidió incisión tipo Beck. Se extrajeron ambos productos unidos en región toraco-abdominal, entregándose a pediatra con llanto espontáneo, se concluyó con procedimiento quirúrgico sin complicaciones.

En los hallazgos se reportó neonatos masculinos, con peso de 3,150 g, talla 29 cm, Capurro 33 SDG, apgar 3 al minuto y de 3 a los 5 minutos. Gemelos con unión tóraco-abdominal, cordón umbilical único con 2 arterias y 1 vena. A la exploración de ambos productos se reportó corazón único compartido por ambos productos, cardiopatía congénita cianógena la cual propició el fallecimiento a la hora y media del nacimiento. Cavidad amniótica única, placenta única, normoinsera en la cara posterior del útero. La madre cursó sin complicaciones postoperatorias, siendo dada de alta a las 72 h de la intervención.

Discusión

Los gemelos monogigotos constituyen una desviación evidente del desarrollo embriológico, en cuanto a que algún factor, en un momento dado, produce la división del producto de la concepción. El momento del desarrollo en que ocurre esta división es el factor del que depende en última instancia la morfología de los fetos y la placenta (fig. 3).

La división puede ocurrir desde el segundo hasta el decimoquinto a decimosexto días, después de la fecundación. Por lo tanto, si la separación tiene lugar antes del tercer día o en este (en la etapa de 2 células, previa al desarrollo de la masa celular interna), el potencial de desarrollo es completo; en tal situación se forman dos embriones con su corion y amnios correspondientes, es decir, ocurre una gestación biamniótica y bicoriónica. Hacia el cuarto a séptimo días después de la fecundación, la masa celular interna se ha formado y las células externas se han diferenciado en el corion; el amnios todavía no se diferencia, de modo que la división en esta etapa produce 2 embriones, cada uno con su

propio amnios y cubierto por un solo corion (es decir, un embarazo biamniótico y monocoriónico). Por último, si la duplicación ocurre después del octavo día después de la fecundación, cuando las células trofoblásticas se han diferenciado en un solo amnios, el embarazo es monoamniótico y monocoriónico; el disco embrionario se divide y se desarrolla en dos embriones completos dentro de un solo saco amniótico¹.

La división del disco embrionario en cualquier momento del desarrollo posterior a la fecha de formación del eje embrionario, hacia los días 13 a 15 después de la fecundación,

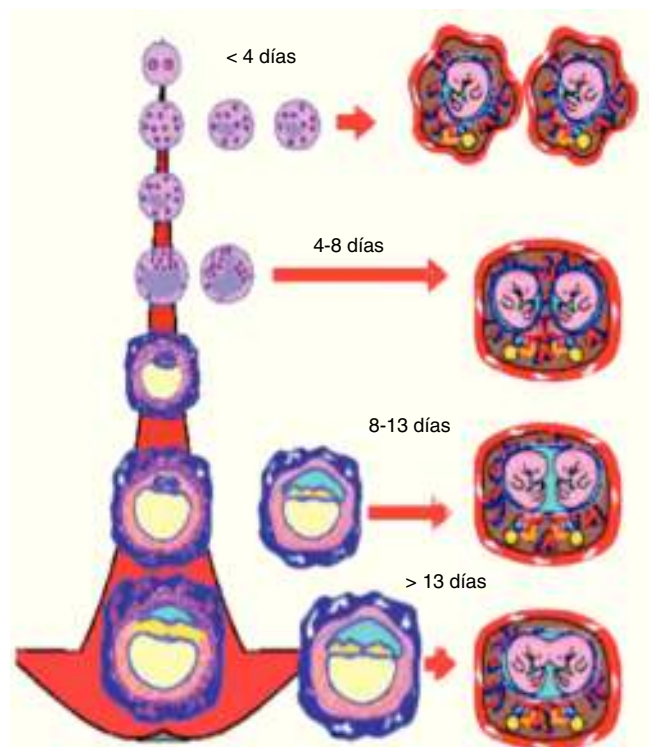


Figura 3 División segmentaria de la concepción.

produce la separación incompleta de los embriones. En tal situación, se forman gemelos unidos en el mismo saco amniótico. El sitio de unión puede corresponder a cualquier polo embrionario, lo que da origen a gemelos unidos: Los gemelos unidos se clasifican de acuerdo al sitio de unión en:

- Craniópagos, unidos en el cráneo, comparten cráneo, meninges y senos venosos.
- Cefalópagos, unidos y comparten el encéfalo.
- Raquípagos, unidos por la columna.
- Toracópagos, unidos del tórax a ombligo, comparten esternón, diafragma, hígado y corazón.
- Parápagos, unión lateral, comparten abdomen inferior, tracto genitourinario y anorrectales.
- Onfalópagos, unidos de abdomen, comparten hígado, íleon y colon.
- Isquiópagos, unidos de cadera, comparten tubo digestivo distal y tracto genitourinario.
- Pigópagos, unidos por el sacro, comparten sacro, cóccix, huesos pélvicos, ano y recto⁵.

Los gemelos siameses aparecen en el 1% de este grupo. Al igual que en los gemelos que aparecen separados, la mayoría de las malformaciones que se presentan en este grupo no son concordantes para el par. Surgen como resultado de una separación incompleta de gemelos monocigotos. En contraste con su incidencia que es baja, su mortalidad es alta, relacionada con la afección de órganos vitales involucrados en el defecto y porque además se asocian malformaciones complejas incompatibles con la vida, bien por el defecto estructural o por el daño funcional. La variante más frecuente es la toracópago, donde aparecen los gemelos cara a cara fusionados en diferentes zonas del tórax. La complicación asociada a su intervención quirúrgica y evolución clínica depende del grado de fusión cardíaca, esta no guarda relación con el grado de unión del tórax y aparece en el 75% de los casos. La incidencia de este problema se estima entre uno a 1.3 por cada 100,000 nacidos vivos, aunque gran parte de los embarazos de este tipo terminan prematuramente, ya que el embarazo es interrumpido y pocos casos son divulgados en la literatura médica⁶⁻¹⁰.

Conclusiones

El diagnóstico del embarazo gemelar en la actualidad se realiza precozmente gracias a la ultrasonografía, pero hace años el diagnóstico se hacía a partir de las 20 semanas de

embarazo. Durante el embarazo y desde las etapas tempranas de este se puede establecer un diagnóstico presuntivo a través de la anamnesis y por el examen clínico de la paciente que pueden aportar elementos que obliguen al médico a pensar y descartar el embarazo múltiple¹¹⁻¹³.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

Bibliografía

1. Trull A, Pam-Pino A, Arrieta-García R, Angulo-Cebada E, Paz-Román M. Siameses toracópagos. Presentación de caso. Rev Cubana Genet Comunit 2010;4:51-4.
2. Van der Velde J, Illia R, Caputo A. Guías para la atención del embarazo doble. Rev Hosp Mat Inf Ramón Sardá 1994;3:110-4.
3. Rojas QP. Embarazo múltiple. Presentación de un caso: una propuesta de indicadores. MediSur 2009;5:53-7.
4. Velazco A. Embarazo múltiple. Rigo Ginecol Obstet 2006;1:173-6.
5. Ebensperger OA, Hachim GA, Yáñez MR, Gamboa CC, Zavala BA, Arretz VC, et al. Gemelos con falópagos con síndrome de transfusión gemelo-gemelar. Preparación técnica para una separación exitosa en Chile. Rev Chil Cir 2010;62:188-96.
6. Panduro-Barón JG, Cervantes-Moreno MC, Barrios-Prieto E, Quintero-Estrella IM, Estrada-Solorio MI, Fajardo Dueñas S. Gemelos unidos (siameses). Reporte de tres casos. Rev Med MD 2013;4:276-9.
7. López-Márquez A, Hernández-Avendaño V, Durán-Padilla MA. Gemelos unidos toracópagos: estudio postmortem y revisión de la literatura. Rev Méd Hosp Gen Mex 2003;66:37-42.
8. De La Ossa VJ, Altahona BL. Descripción de gemelos siameses de *Bubalus bubalis bubalis* (Búfalo). Rev MVZ Córdoba 2010;15:2117-20.
9. Ingar J, Huertas E, Mezarina F, Gutiérrez G, Ordemar P. Siameses. Presentación de un caso clínico. Rev Peru Ginecol Obstet 2007;53:213-6.
10. León PJA, Fernández SG, Araoz AJ. Toracoonfalópagos en el Instituto Nacional de Pediatría. Cir Plast 2011;21:160-5.
11. Gutierrez-Delgado IL, Marroquin PA, Hajar-SifuentesYA, Cabrera-Ramos S. Siameses. Reporte de un caso. Rev Peru Ginecol Obstet 2011;57:198-201.
12. Otaño L, Kanter C, Izbizky G, A Wojakowski A, Aiello H. Embarazo gemelar monocorial: ¿qué es necesario saber hoy en la práctica clínica? Bol Med Fetal 2009;5:1-3.
13. Valenzuela MP, Becker VJ, Carbajal CJ. Pautas de manejo clínico de embarazos gemelares. Rev Chil Obstet Ginecol 2009;74:52-68.