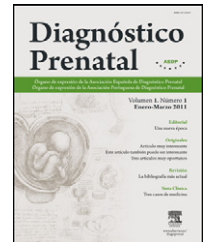


Diagnóstico Prenatal

www.elsevier.es/diagnprenat



Caso clínico

Siameses parapagus tetrabrachius dipus

Irene Gonzalo*, Javier Martínez-Guisasola, María Martínez Del Val, María Ulla y Patricia Siesto

Servicio de Obstetricia y Ginecología, Unidad de Fisiopatología Fetal, Hospital General Yagüe, Burgos, España

INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

Historia del artículo:

Recibido el 21 de diciembre de 2009

Aceptado el 17 de febrero de 2010

On-line el 6 de mayo de 2011

Palabras clave:

Gemelos siameses

Gemelos unidos

Diagnóstico prenatal

Ecografía

Primer trimestre

R E S U M E N

Los gemelos siameses o gemelos unidos son gemelos monocigóticos, monoamnióticos, monocoriales, unidos entre sí por alguna región de su anatomía, como resultado de una división incompleta del disco embrionario que ocurre después del día 13 de la concepción.

Presentamos el caso de unos siameses *parapagus tetrabrachius dipus*, diagnosticados de forma temprana mediante ecografía a la 11 + 5 semanas de gestación.

© 2009 Asociación Española de Diagnóstico Prenatal. Publicado por Elsevier España, S.L.

Todos los derechos reservados.

Parapagus tetrabrachius dipus conjoined twins

A B S T R A C T

Conjoined twins are defined as monozygotic, monochorionic and monoamniotic twins fused at any portion of their body as a result of an incomplete division of the embryonic disk, which occurs after the 13th day of conception.

We present a case report describing the first trimester ultrasound diagnosis of Parapagus Tetrabrachius Dipus twins.

© 2009 Asociación Española de Diagnóstico Prenatal. Published by Elsevier España, S.L.

All rights reserved.

Keywords:

Siamese twins

Conjoined twins

Prenatal diagnosis

Ultrasound

First trimester

Introducción

Los gemelos siameses son una complicación infrecuente de los gemelos monocigóticos, cuya incidencia es aproximadamente de 1 por cada 50.000-250.000 recién nacidos vivos^{1,2}. La manera de clasificar las gemelaridades unidas es expresar la región por la que se fusionan, seguida del sufijo 'pagos'. El

criterio ecográfico mínimo para realizar su diagnóstico prenatal es la visualización de una parte del cuerpo por la que están fusionados entre sí en una gestación gemelar monoamniótica-monocorial.

Hay que realizar un examen ecográfico minucioso, ya que pueden darse otras malformaciones asociadas, hay que evaluar qué órganos comparten y, si éstos son el hígado y/o el corazón, el pronóstico de la gestación es ominoso. Si el

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: irenegonzalog@hotmail.com (I. Gonzalo).

2173-4127/\$ – see front matter © 2009 Asociación Española de Diagnóstico Prenatal. Publicado por Elsevier España, S.L. Todos los derechos reservados.
doi:10.1016/j.diapre.2010.02.001

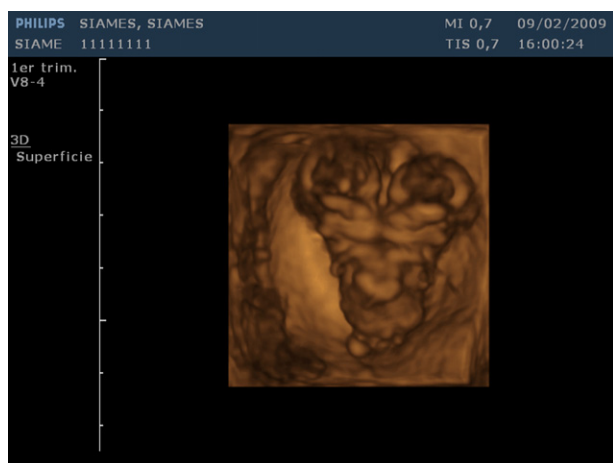


Figura 1 – Exploración ecográfica con sonda transvaginal.

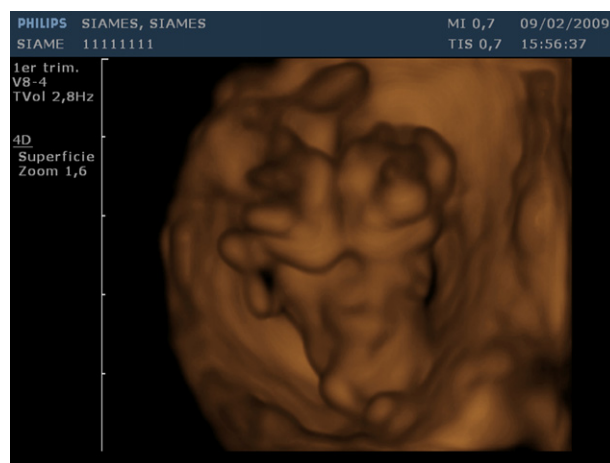


Figura 2 – Exploración ecográfica con sonda transvaginal.

diagnóstico se realiza previo a la viabilidad, se puede ofrecer la finalización de la gestación. En el resto de casos, la vía de parto de elección es la cesárea. Entre los que sobreviven, la separación quirúrgica dependerá del tipo de unión, del grado de implicación de los órganos compartidos y de si hay otras malformaciones.

Caso clínico

Presentamos el caso clínico de una gestante de 11+5 semanas de gestación, que acude al servicio de urgencias por metrorragia escasa de primer trimestre. Como antecedentes obstétricos, tenemos un aborto espontáneo de primer trimestre y una gestación de curso normal con parto instrumental (fórceps). A la exploración se observan genitales externos normales, vagina con restos hemáticos escasos y hemolizados, cérvix cerrado sin hemorragia activa, y útero aumentado de tamaño correspondiente a las semanas de gestación. Se tactan los anejos y se muestran normales. En la ecografía se observa una gestación momocorial monoamniótica con gemelos unidos, por lo que la paciente es remitida a la unidad de fisiopatología fetal. Durante la exploración ecográfica con sonda transvaginal, se confirma el diagnóstico de gemelos siameses, fusionados anterolateralmente (figs. 1 y 2) y presentan dos polos cefálicos con higroma quístico (fig. 3) con CRL de 44,5 mm (fig. 4), cuatro extremidades superiores, dos columnas vertebrales completas y paralelas entre sí, dos cavidades torácicas, que en su tercio medio-superior se fusionan compartiendo el corazón, un único abdomen y pelvis, y dos extremidades inferiores, por lo que la gestación se diagnostica como siameses *parapagus tetrabrachius dipus*. El corazón presentaba latido positivo, con cardiopatía compleja. La placenta se encontraba normoinserta, de grado 0 y características normales, y el volumen de líquido amniótico estaba ligeramente aumentado. Se informa a la pareja sobre los hallazgos y el pronóstico, y optan por la finalización de la gestación.



Figura 3 – Exploración ecográfica con sonda transvaginal.



Figura 4 – Exploración ecográfica con sonda transvaginal.

Tabla 1 – Clasificación de gemelos siameses

Unión ventral	
Cefalópagos:	unidos por la cabeza
Toracópagos:	unidos por el tórax
Onfalópagos:	unidos por la región umbilical
Isquiópagos:	unidos por la pelvis
Unión lateral	
Parápagos o <i>parapagus</i> :	unidos lateralmente (bicéfalos o dicéfalos y <i>diprosopus</i>)
Unión dorsal	
Craneópagos:	unidos por el cráneo
Pigópagos:	unidos por el sacro
Raquípagos:	unidos por el raquis por encima del sacro

Discusión

Los gemelos unidos son gemelos monocigóticos fusionados por alguna parte de sus cuerpos, como resultado de una división incompleta del disco embrionario. Aproximadamente el 70% de los casos, corresponde a fetos de sexo femenino. La incidencia parece ser independiente de la edad materna, raza o paridad.

El diagnóstico es ecográfico y el criterio mínimo para el diagnóstico prenatal de los gemelos siameses es observar la unión entre sí por alguna región de su anatomía. Otros hallazgos son la no visualización de membrana interamniótica entre los gemelos, con una única placenta, observar las dos cabezas con movimientos independientes y los cuerpos fetales en el mismo plano ecográfico, y con inusual proximidad de las extremidades, así como dificultad para estudiar cada feto por separado, etc.^{1,3}.

Puede utilizarse la ecografía 3D-4D⁴, al igual que la resonancia magnética fetal como estudio complementario, la cual clarifica el grado de fusión o cuáles son los órganos compartidos, lo que contribuye al diagnóstico antenatal de la manera más precisa posible.

Para universalizar la nomenclatura, se utiliza la clasificación de Spencer⁵, que se basa en el lugar de unión (tabla 1), el cual con más frecuencia son los toracópagos (40%) y los onfalópagos (33%). Los parápagos, como el caso que presentamos, son gemelos unidos anterolateralmente y representan menos del 0,5% de los casos de gemelos siameses^{6,7}. Se encuentran unidos por la pelvis, con un pubis y uno o dos sacros y dos columnas vertebrales. La mayoría se encuentran unidos hasta nivel torácico, con un único corazón, hígado y diafragma, pero con aparatos respiratorios separados. Aunque también hay casos descritos con dos corazones⁷, en cualquiera de los casos, hay una alta incidencia de malformaciones cardíacas, como en este caso.

Cuando la unión se limita al abdomen y la pelvis y no incluye el tórax, se denominan parápagos ditorácicos. Si sólo hay un tronco con dos cabezas, se denominan parápagos bicéfalos o *dicephalus*. Y si tienen un solo tronco con una única cabeza, pero con dos caras, se denominan *diprosopus parapagus*. Pueden tener entre 2 y 4 brazos y 2 o 3 piernas⁸; en

nuestro caso se trataba de gemelos *parapagus dicephalus tetra-brachius dipus*, que etimológicamente proviene del griego y significa: 'di', doble; 'cephalus', cabeza; 'di-' + 'pus', dos piernas; 'tetra' + 'brachius', cuatro brazos.

Es posible el diagnóstico antenatal temprano, aunque es difícil antes de las 10 semanas de gestación, pero debería sospecharse en todas las gestaciones gemelares, monocoriónicas y monoamnióticas.

Para determinar los órganos compartidos debe realizarse un detallado estudio ecográfico, ya que el pronóstico y el tratamiento van a depender del grado de fusión y de la extensión de los órganos fusionados, así como de las malformaciones asociadas. Los defectos cardíacos son los más frecuentes, como en el caso que presentamos. Otras malformaciones frecuentes son defectos del tubo neural y defectos de la línea media; defectos en el paladar, ano imperforado y hernia diafragmática. El polihidramnios se observa en el 50-75% de los casos.

La mayoría de padres deciden finalizar la gestación, por lo que hay pocos datos sobre el posterior seguimiento prenatal. Cuando deciden continuar con la gestación, la mitad mueren intraútero y el 44% durante el período neonatal. En las gestaciones menores de 24 semanas de gestación, la vía de parto puede ser la vaginal, mientras que en las gestaciones a término, la cesárea es la vía de elección.

Un diagnóstico prenatal preciso permite una mejor información a los padres y poder decidir entre las posibles opciones (continuar con la gestación y cirugía posnatal, finalizar la gestación o feticidio en caso de gestación triple), dada la complejidad ética, médica y legal que puede plantearse en estos casos.

BIBLIOGRAFÍA

1. Fitzgerald EJ, Toi A, Cochlin DL. Conjoined twins antenatal ultrasound diagnosis and a review of the literature. *Br J Radiol.* 1985;58:1053-6.
2. Kohli N. Ethical issues surrounding separation of conjoined twins. *J La State Med Soc.* 2001;6:223.
3. Daskalakis G, Pilalis A, Tourikis I, Mouloupoulos G, Karamoutzos I, Antsaklis A, et al. First trimester diagnosis of dicephalus conjoined twins. *Eur J Obstet Gynecol Reprod Biol.* 2004;112:110-3.
4. 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;16:388-90.
5. Spencer R. Conjoined twins: theoretical embryologic basis. *Teratology.* 1992;45:591-602.
6. O'Neill JA, Hollcomb III GW, Schnauffer L, Templeton JM, Bishop Jr HC, Ross 3rd AJ, et al. Surgical experience with thirteen conjoined twins. *Ann Surg.* 1988;208:299-312.
7. Tanse T, Yazicioglu F. Cardiac and other malformations in Parapagus twins. *Arch Gynecol Obstet.* 2004;269:211-3.
8. Anastasakis E, Zhang E, Bates AW, Abdel-Aal MA, Kadir RA. Parapagus dicephalus dibrachius tripus: An unusual case of conjoined twins. *Prenat Diagn.* 2007;27:1165-6.