

Revista Médica del Hospital General de México

Volumen **66**
Volume

Número **1**
Number

Enero-Marzo **2003**
January-March

Artículo:

Gemelos unidos toracópagos: Estudio *post mortem* y revisión de la literatura

Derechos reservados, Copyright © 2003:
Sociedad Médica del Hospital General de México, AC

Otras secciones de
este sitio:

- 👉 Índice de este número
- 👉 Más revistas
- 👉 Búsqueda

*Others sections in
this web site:*

- 👉 *Contents of this number*
- 👉 *More journals*
- 👉 *Search*



Caso clínico

Gemelos unidos toracópagos: Estudio *post mortem* y revisión de la literatura

Adriana López-Márquez,* Víctor Hernández-Avendaño,**
Marco Antonio Durán-Padilla*

RESUMEN

Los gemelos toracópagos son una condición rara en la cual existe predominio del sexo femenino. El caso presentado trata de gemelos con características inusuales como: sexo masculino, con tracto respiratorio, corazón, así como tubo digestivo superior (hasta porción proximal de yeyuno) únicos. En la literatura disponible se ha informado que aproximadamente el 60% de los gemelos unidos nacen vivos y el 35% viven sólo un día. Aunque no existe acuerdo sobre la clasificación y la embriogénesis de esta malformación, la teoría más aceptada es la propuesta por Spencer quien concluyó, después de la revisión de más de 1,800 casos, que esta alteración resulta de la unión secundaria de dos discos embrionarios separados originalmente. En el presente caso, la fusión probablemente debió ocurrir en etapas muy tempranas, debido a que presentaron fusión de estructuras situadas en la región posterior del disco embrionario.

Palabras clave: Toracópagos, gemelos, gemelos unidos.

ABSTRACT

Conjoined twins of the thoracopagus variety are rare. They are usually female. This case was unusual in that they were male with and one respiratory tract, heart and upper digestive tract (until the jejunum) between them. According to the literature, 60% of conjoined twins are born alive and 35% live only one day. There is disagreement concerning the classification and embryogenesis of this condition and most accept Spencer's theory which, after a revision of 1800 cases, postulates that the anomaly results from a secondary union of two embryonic discs originally separate. Probable in the present case the fusion must have occurred at an early stage, because of the fusion of structures in the posterior region of the embryonic disc.

Key words: Thoracopagus, twins, conjoined twins.

INTRODUCCIÓN

La incidencia de los gemelos unidos ha sido reportada en 1 en 50,000 nacimientos. De las diversas formas de presentación de los gemelos unidos, los toracópagos tienen una frecuencia del 40%; en el 75%

está fusionado el corazón, en el 50% el intestino y virtualmente todos comparten el hígado.^{1,2} La esperanza de supervivencia y separación quirúrgica registrada en la literatura es muy desalentadora. Sólo existen reportados tres casos de separación exitosa de este tipo de gemelos, en una de estas parejas uno de los gemelos sobrevivió alrededor de un mes, en otra uno de los gemelos sobrevivió dos años después de la separación y en el tercer caso sólo un gemelo se encontraba sano a los 15 años.^{3,9} Se informa un caso poco frecuente de gemelos toracópagos de sexo masculino con estudio de autopsia completo y se hace una revisión de la literatura.

* Unidad de Patología del Hospital General de México y Facultad de Medicina de la Universidad Nacional Autónoma de México (UNAM).

** Hospital General Regional "Gabriel Mancera".

PRESENTACIÓN DEL CASO

Gemelos unidos de madre de 22 años de edad, con antecedentes, de gesta II para I, un hijo vivo de un año ocho meses aparentemente sano. Refirió control prenatal en ocho ocasiones. Acudió a esta unidad por presentar dolor tipo obstétrico, se diagnosticó como fase activa de trabajo de parto y, mediante estudio radiográfico, embarazo gemelar. Debido a la presencia de bradicardia se decidió la interrupción del embarazo vía abdominal. Se obtuvieron gemelos unidos que fallecieron 26 minutos después.

Se realizó el estudio de autopsia de un par de gemelos masculinos toracópagos (llamados así con base en la clasificación de Rowena Spencer)⁵ con las siguientes características: unidos cara a cara, de la porción superior del tórax (cuello) hasta el ombligo, compartían el corazón; tenían cuatro brazos, así como cuatro piernas; la pelvis no estaba unida. La



Figura 1. Obsérvese en la cara “anterior” de los gemelos la emergencia del cordón umbilical.



Figura 2. Se muestra la hiperextensión cervical y lordosis lumbar grave.

identificación de los mellizos se realizó de acuerdo a la terminología de Schwalbe⁽⁶⁾, en donde la cara “anterior” de la fusión fue determinada por la emergencia del cordón umbilical —con base en la ausencia de otras marcas anatómicas específicas tales como: pezones, o un lado con mayor exposición del abdomen— (Figura 1). Una vez, que se determinó la cara “anterior” de los toracópagos, se identificaron a los infantes como “gemelo derecho” (GD) y “gemelo izquierdo” (GI).

Los gemelos de 34 semanas de gestación fueron monoamnióticos, con una placenta y un cordón umbilical con cinco vasos.

Los gemelos fueron casi simétricos, unidos ventralmente de la porción superior del cuello hasta el ombligo, en donde había un onfalocele de 10 x 7 cm. En el área occipital se encontró aumento de volumen, de consistencia blanda en ambos gemelos; posteriormente, durante la autopsia, se encontró edema y congestión en los tejidos blandos. En el GD se encontró perímetro cefálico de 30.5 cm y pabellón auricular “derecho” plegado sobre conducto auditivo externo; en el GI se encontró perímetro cefálico de

30 cm y pabellón auricular "izquierdo" hipoplásico y dividido transversalmente cerca de la mitad del mismo. No se encontraron alteraciones en el cerebro de ninguno de los gemelos. Sobre la unión superior, entre los mentones de los gemelos había un apéndice cutáneo, de 0.5 cm de eje mayor; los cuellos de ambos gemelos se encontraban hiperextendidos y presentaban lordosis lumbar grave que puede verse en el estudio de rayos X (Figura 2).

En la autopsia se encontró perímetro torácico de 27 cm en conjunto; esternón único, hipoplásico, "anterior"; dos timos, orientados hacia cada gemelo; tráquea única, orientada hacia la parte "anterior", así como dos pulmones hipoplásicos para ambos gemelos, en cavidad pleural común; un corazón ocupaba la porción "anterior" de la caja torácica común; con un par de vasos grandes dirigidos a cada gemelo. El correspondiente al GD emergía del tronco braquiocefálico y el correspondiente al GI del arco aórtico único y se continuaban hacia la porción

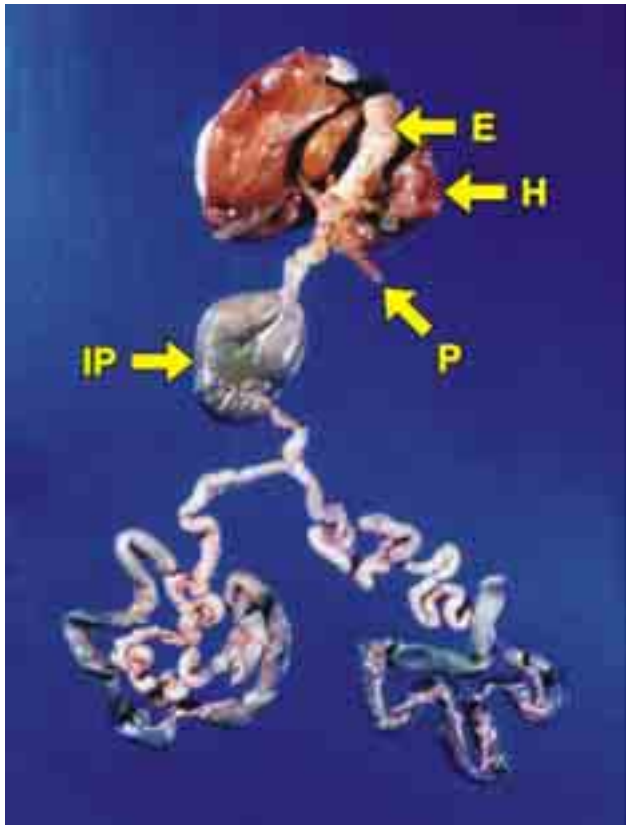


Figura 3. Nótese (H) hígado, (P) páncreas, (E) estómago, (IP) intestino proximal únicos, además segmento dilatado de yeyuno.

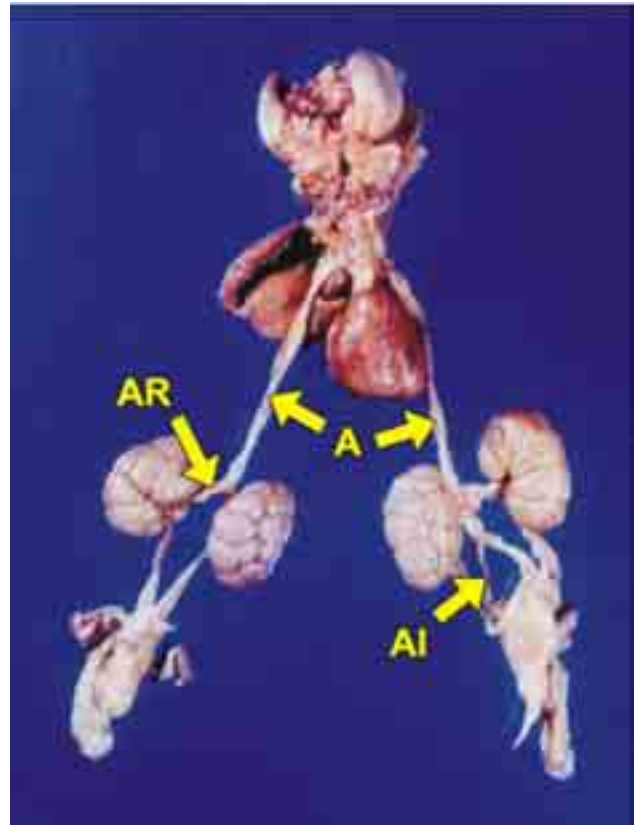


Figura 4. Véase (A) dos aortas normales que se originan del corazón único, (AR) arterias renales para cada uno de los cuatro riñones y (AI) arterias iliacas que se originan de la arteria aorta.

caudal como arterias aórticas normales. Las arterias carótidas se originaron en el GI del arco aórtico y en el GD del tronco braquiocefálico. Las cavidades cardiacas existentes fueron: dos atrios y dos ventrículos, con comunicación interventricular perimembranosa.

El perímetro abdominal fue de 29.5 cm en conjunto. El esófago, estómago, duodeno y la porción proximal del yeyuno fueron únicos; además, en este último, se encontró una dilatación de 2 x 3 cm y, a un centímetro de ésta, dos intestinos normales hasta el recto y ano de ambos gemelos; había sólo una arteria mesentérica en la aorta del GI que irrigaba los intestinos. Un solo páncreas orientado hacia el GI (Figura 3); dos hígados fusionados ocupaban el epigastrio, uno se encontraba orientado hacia "la porción anterior" y la otra mitad hacia "la porción posterior" de los gemelos, como el descrito por Marín-Padilla.⁶ Los vasos umbilicales entraron en la cara "anterior" del hígado "anterior". Sólo el hígado "anterior" tenía ligamento falciforme, pero ambos

carecían de división en lóbulos derecho e izquierdo. Cada hígado tenía su vesícula y en su interior se encontró contenido biliar. Entre ambos hígados se encontró un bazo normal y dos accesorios, orientados hacia el GI. Cada gemelo contaba con un aparato genitourinario completo, normalmente orientado, los riñones eran irrigados por la arteria aorta correspondiente a cada gemelo (*Figura 4*). Las extremidades inferiores eran irrigadas por las arterias ilíacas derivadas de cada aorta y las extremidades superiores de las arterias subclavias.

DISCUSIÓN

Wittich señala que los gemelos unidos son un evento obstétrico raro y catastrófico, que pocos médicos tienen la desafortunada ocasión de manejar.⁷ Cuando este evento ocurre, el diagnóstico temprano, el manejo prenatal y la ruta de nacimiento más apropiada asegurará las mejores posibilidades para la madre y los gemelos. Actualmente pueden utilizarse diversas pruebas en la evaluación de gemelos unidos, tales como: ultrasonido, ecocardiografía fetal, tomografía axial computada contrastada, imagen de resonancia magnética, estudios nucleares de volumen y flujo, oximetría de pulso, capnografía y oxigenación membrana extracorpórea, que ahora permiten el diagnóstico neonatal preciso, una mejor evaluación de la unión y el procedimiento quirúrgico para la separación de uniones más extensas.⁸

La incidencia de los gemelos unidos notificada en la literatura es de 1 en 33,000 a 1 en 100,000 nacimientos.^{1,2,6,9,10} Incidencias tan altas como 1 en 14,000 en Nueva Escocia y África y 1 en 20,000 en Atlanta han sido reportadas,^{1,11,12} con incidencias promedio de 1 en 50,000.^{2,13} El 6% de los gemelos unidos son parte de gestaciones triples.^{14,15} El sexo femenino predomina sobre el masculino en proporción de 3:1.^{1,2} En términos de porcentaje, el 95% de los casos reportados son gemelos del sexo femenino; este exceso de femeninos puede estar relacionado con el retraso de factores (aún no determinados) de los cigotos XX.¹⁵ Evi Ho Hwang y colaboradores mencionan que una vez formados los mellizos unidos masculinos son menos viables y frecuentemente terminan en aborto.^{13,16} La presentación de los gemelos unidos no parece tener factores relacionados con la edad materna o gravidez.^{15,16} La relación de una historia familiar de mellizos es incierta^{13,15} y algunos autores reportan mayor incidencia en personas de raza

no blanca que en personas de raza blanca, pero en otras series no tiene asociación.^{8,12,16}

Kulkarni informó que del 40 al 60% los gemelos unidos nacen vivos y el 35% viven sólo un día.^{1,15} Los gemelos unidos de este informe eran de sexo masculino y vivieron sólo 26 minutos.

El pronóstico de los gemelos toracópagos es pobre debido al compromiso cardíaco. Cristina Suan informó que ninguno de ocho casos con corazón común sobrevivieron; sólo tres casos de exitosa separación han sido reportados en la literatura; en el primero uno sobrevivió alrededor de un mes, el segundo caso, el cual fue informado por ella, uno sobrevivió dos años después de la separación³ y el tercero fue el de la primera separación de gemelos toracópagos, la cual fue realizada por médico mexicano en 1917, en el momento de la publicación una de las gemelas aún vivía a la edad de 15 años.⁴ En los estudios sobre gemelos unidos que sobrevivieron algún tiempo después de la separación se ha encontrado que los gemelos son individuos con personalidad y metabolismo energético diferentes, como manifestación de cierta independencia de ambos organismos.^{4,17}

Si los fetos que se informan hubieran nacido a término y vivido, habrían tenido pocas probabilidades de separación exitosa debido a las numerosas malformaciones incompatibles con la vida, además de la alta morbilidad quirúrgica. Aun si pudieran haber sido separados, habría sido necesaria la muerte de uno para salvar al otro.

Debido a que existen muchos sitios de unión, Spencer R. propuso una clasificación simplificada de los gemelos unidos en ocho tipos (cefalópagos, toracópagos, onfalópagos, isquiópagos, parápagos, craneópagos, piópagos, y raquípagos) y los gemelos atípicos.⁵ Esta clasificación emplea terminología lógicamente ordenada, en oposición a las anteriores, como la de Guttmacher y Nichols y otras, las cuales son etimológicamente complejas e imprecisas.^{15,18}

El diagnóstico diferencial de este caso se establece con los otros tipos de gemelos unidos ventralmente;^{5,19,20} principalmente los onfalópagos, unidos cara a cara, en el área del ombligo frecuentemente incluyendo el tórax bajo, pero nunca comparten el corazón, tienen cuatro piernas y cuatro brazos además de pelvis no unida,^{1,22} para lo que Alonso Casta propuso la evaluación cardiovascular, estableciendo la existencia o no de unión entre los corazones y así el diagnóstico y la posibilidad de separación.²¹ Los cefalópagos, se presentan unidos de la parte superior de la cabeza hacia el ombligo, tienen dos caras en el

lado opuesto a las cabezas fusionadas, el abdomen bajo y la pelvis no están unidos, con cuatro brazos y cuatro piernas.⁵ También deben diferenciarse de los gemelos atípicos, que incluyen los gemelos parásitos y aquellos intermedios entre varios de los ocho tipos mencionados anteriormente.^{1,19,20} Spencer R. reportó los prosopo-toracópagos unidos de la cara baja al ombligo, sin unión de cerebro, pero con anomalías viscerales intermedias entre los cefalópagos y toracópagos.²³

El diagnóstico diferencial se realizó fácilmente debido a que presentaban las características más frecuentemente encontradas en los toracópagos; pero establecerlo era necesario a fin de evitar confusiones y la reclasificación posterior, como fue señalado por Spencer²⁴ en una serie en la que 20 pares de gemelos parásitos con características poco estudiadas fueron reclasificados como raquípagos, un tipo muy poco frecuente.²⁴

Spencer propuso recientemente la teoría más aceptada acerca de la embriogénesis de los gemelos unidos, concluyendo, después de la revisión de más de 1,800 casos, que hay evidencia convincente de que esta anomalía resulta de la unión secundaria de dos discos embrionarios monovulares separados originalmente, entre la tercera y la cuarta semana. La teoría se fundamenta en la selección de los sitios de fusión observados, los detalles de la unión y la limitación de las áreas específicas de unión encontradas en los gemelos unidos, propuesta apoyada por otros autores.^{12,25,26} Para los toracópagos específicamente se propone que la unión ocurre primero en los corazones, después en el tórax y finalmente en la parte superior del abdomen y con frecuencia parte del esternón⁽²⁶⁾. Si los gemelos unidos son realmente monocigóticos, es incierto de acuerdo a la literatura disponible.^{4,15}

Es importante la presentación de este caso, debido a que es una anomalía rara de la que poco se ha escrito en México y sobre la que hay escasos estudios de autopsia para conocer mejor su patogenia. La propuesta de Spencer¹ para unificar la terminología es de importancia fundamental, aunque existen aún muchas interrogantes. Por ejemplo, si el conocer y clasificar más detalladamente las anomalías cardíacas encontradas en los gemelos unidos toracópagos cambiaría el pronóstico de estos gemelos. Se considera que sí, debido a que no tiene la misma implicación pronóstica dos corazones unidos por un vaso o parte de un atrio a la fusión completa de los dos corazones, como en el caso aquí informado. Jeong Wook Seo y colabora-

dores proponen una clasificación en cinco tipos de fusión cardiovascular como sigue: I) no hay fusión significativa, II) fusión de los grandes vasos, III) fusión atrial, III-A) atrial derecha con imagen en espejo, III-B) otros tipos de fusión atrial, IV) fusión atrioventricular y V) corazón único en uno de los gemelos.²⁷ Una situación similar se observa ante las anomalías vasculares hepáticas, con frecuencia presentes, y que no han sido descritas en detalle, por lo que no hay actualmente una escala de evaluación que permita establecer un pronóstico en el intento de separación.²⁰

En el presente caso, la fusión probablemente debió ocurrir en etapas muy tempranas, debido a la existencia de un corazón y aún menos frecuente un par de pulmones, un esófago, un estómago y un duodeno, que embriológicamente se sitúan en la región posterior del disco embrionario.

BIBLIOGRAFÍA

1. Kulkarni ML, Sureshkumar C, George VG, Ventakarama V. Conjoined twins. *Indian Pediatr* 1994; 31: 1017-1023.
2. Hayashi M, Tomobe K, Yaoi Y. A case of thoracogastropagus diagnosed before delivery. *J Med* 1998; 29: 77-84.
3. Suan C, Rafael O, García-Perla JL, Cerro J, Romero D, Gilabert J et al. Anaesthetic management of the surgical separation of a pair of thoracopagus-cardiopagus twins. *Pediatr Anaesthesia* 1998; 8: 255-257.
4. Quijano-Pitman F. La primera separación de hermanas siamesas Dr Aureliano Urrutia 1917. *Gac Med Mex* 2000; 136: 170-171.
5. Spencer R. Anatomic description of conjoined twins: A plea for standardized terminology. *J Pediatr Surg* 1996; 31: 941-944.
6. Marin-Padilla M, Chin AJ, Marin-Padilla TM. Cardiovascular abnormalities in thoracopagus twins. *Teratology* 1981; 23: 101-113.
7. Wittich AC. Cojoined Twins: report of a case and review of the literature. *J Am Osteopath Assoc* 1989; 89:1175-9
8. Díaz HJ, Furman EB. Perioperative management of conjoined twins. *Anesthesiology* 1987; 67: 965-973.
9. Jansen O, Mehrabi VA, Sartor K. Neuroradiological findings in adult cranially conjoined twins. *J Neurosurg* 1998; 89: 635-639.
10. Hernández-Valencia M, Pavón ABR, Ferrer LAP, Alvarez MM. Embarazo Janiceps, cefalotoracoabdominópago. *Ginec Obst Mex* 1998; 66: 499.
11. Walton JM, Gillis DA, Giacomantonio JM, Hayashi AH, Lau HYC. Emergency separation of conjoined twins. *J Pediatr Surg* 1991; 26: 1337-1340.
12. Hoyle RM, Thomas GC. Twenty-three-year follow-up of separated ischiopagus tetrapus conjoined twins. *Ann Surg* 1989; 210: 673-679.
13. Hwang EH, Han SJ, Lee JS, Lee MK. An unusual case of monozygotic epigastric heteropagus twinning. *J Pediatr Surg* 1996; 31: 1457-1460.
14. Wax JR, Royer D, Steinfeld JD, Ingardia CJ. Ultrasonographic diagnosis of thoracopagus conjoined twins in a monoamniotic triplet gestation. *Am J Obstet Gynecol* 1999; 181: 755-756.

15. Baldwin VJ. Pathology of multiple pregnancy. In: Wigglesworth JS, Singer DB. *Textbook of fetal and perinatal pathology*. USA: Blackwell Scientific Publications, 1991: 251-255.
16. Edmonds LD, Layde PM. Conjoined twins in the United States, 1970-1977. *Teratology* 1982; 25: 301-308.
17. Powis M, Spitz L, Pierro A. Differential energy metabolism in conjoined twins. *J Pediatr Surg* 1999; 34: 115-117.
18. Geoffrey AM. Multiple pregnancies and conjoined twins. In: Gilbert-Barness E. *Potter's pathology of the fetus and infant*. Mosby, 1997: 307-317.
19. Anandakesavan TM. Craniopharyngeal parasitic twin. *Indian Pediatr* 1998; 35: 1027.
20. Borah HK. Epigastric heteropagus. *Indian Pediatr* 1999; 36: 327.
21. Casta A. Cardiovascular evaluation in thoracopagus twins. *Circulation* 1999; 100: 103.
22. Spencer R, Robichaux WH, Seo JW. Abnormal vasculature of the liver in thoracopagus twins: Case report. *Pediatr Pathol Lab Med* 1997; 17: 315-327.
23. Spencer R, Robichaux WH. Prosopo-thoracopagus conjoined twins and other cephalopagus-thoracopagus intermediates: Case report and review of the literature. *Pediatr Dev Pathol* 1998; 1: 164-171.
24. Spencer R. Rachipagus conjoined twins: The really do occur. *Teratology* 1995; 52: 346-356.
25. Spencer R. Theoretical and analytical embryology of conjoined twins: Part 1: Embryogenesis. *Clin Anat* 2000; 13: 36-53.
26. Spencer R. Conjoined twins: theoretical embryologic basis. *Teratology* 1992; 45: 591-602.
27. Seo JW, Shin SS, Chi JG. Cardiovascular system in conjoined twins: An analysis of 14 Korean cases. *Teratology* 1985; 32: 151-161.

*Dirección para correspondencia
y solicitud de sobretiros:*

Dra. Adriana López-Márquez
Dr. Balmis número 148
Col. Doctores
06726 México, D.F.
Tel: 5999-6133, ext:1268
Fax: 55-78-46-08
E-Mail: adris061274@hotmail.com