

Gemelos unidos parápagos dicéfalos. Reporte de un caso y revisión de la literatura

(Parapagus dicephalic conjoined twins. A case report and literature review)

María Guadalupe García Chávez,* Pedro Nájera Martínez,** Claudia Elizabeth Romero Abreu***

RESUMEN

Los gemelos unidos, comúnmente llamados siameses, es una entidad rara que acontece en uno de 100,000 nacimientos. La clasificación depende del sitio de unión. Se reporta un caso de gemelos unidos parápagos dicéfalos, con diagnóstico prenatal (por ultrasonido) a las 23 semanas de gestación, con presencia de dos cabezas y dos cuellos normales, cuatro extremidades superiores, tórax unido a nivel de las tetillas, corazón único con concordancia auriculoventricular y discordancia ventriculoarterial, dos aurículas, isomerismo ventricular de morfología izquierda, con dos aortas y dos pulmones, compartiendo órganos abdominales, genitales femeninos y dos extremidades inferiores. El embarazo se interrumpió a las 29 semanas de gestación, el paciente sobrevivió cinco horas falleciendo por la cardiopatía compleja. Se revisa la literatura y se hace énfasis en el diagnóstico prenatal y en las implicaciones éticas de este caso.

Palabras clave: Gemelos unidos, siameses, parápagos, dicéfalos.

SUMMARY

Conjoined twins, commonly named siamese twins, are infrequently seen with an incidence of one case in 100,000 live births. Classification depends on the points of non-separation or fusion. Those cases joined side by side are called parapagus and can have two heads (dicephalic) and two thoraxes (dithoracic). A case of parapagus, dicephalic conjoined twins is described. Diagnosis was established by prenatal ultrasound at the 23rd gestational week. The study showed conjoined twins with two heads, two separate necks, four arms, fused thorax at the level of the nipples, single heart with atrioventricular concordance, ventriculoarterial discordance, 2 atria, left ventricular isomerism, double aorta. There were only two lungs and shared abdominal organs, female genitals and only two legs. Pregnancy was ended at the 29th week, the product only survived for 5 hours due to the complex cardiopathy. A review of literature and discussion and emphasis on prenatal diagnosis and the ethical considerations are made.

Key words: *Conjoined twins, siamese, parapagus, dicephalic.*

Los gemelos unidos es una entidad médica a la que rara vez se enfrenta el médico: tanto al reto quirúrgico como a las consideraciones éticas que exige su manejo: La incidencia de este problema se estima entre uno en 50,000 o 100,000 nacimientos, aunque gran parte de los embarazos de este tipo terminan prematuramente, pues el embarazo es interrumpido y pocos casos son divulgados en

las revistas médicas. Aquí se presenta un caso de gemelos parápagos dicéfalos, se hace énfasis en los hallazgos ultrasonográficos durante el seguimiento prenatal del embarazo y se revisa la literatura.

CASO CLÍNICO

Durante el seguimiento de una mujer embarazada de 23 años de edad, en su segunda gesta, y con antecedentes de embarazos gemelares tanto por la rama materna como paterna, y cuyo embarazo había seguido un curso normal, en el control prenatal se le solicitó ultrasonido que reportó un producto gemelar unido por el cráneo, de 23 semanas de gestación; la imagen permitió visualizar dos cabezas (*Figuras 1 y 2*) y cuatro extremidades superiores,

* Servicio de Pediatría del Centro Médico «Dr. Julián Manzur Ocaña» del Instituto de Seguridad Social del Estado de Tabasco.

** Servicio de Ortopedia y Traumatología del Centro Médico «Dr. Julián Manzur Ocaña» del Instituto de Seguridad Social del Estado de Tabasco.

*** Radióloga, UNEME de Imagenología de Villahermosa, Tabasco, México.



Figura 1. Imagen de ultrasonido donde se observa producto con dos cabezas y fusión de tórax.



Figura 2. Corte sagital donde se visualiza que comparten abdomen con presencia de dos columnas vertebrales y ambos sacros.

con sitios de unión en tórax, abdomen y pelvis e identificando un corazón único, con frecuencia cardíaca de 145 por minuto. En abdomen se identificaba un hígado, cuatro riñones poliquísticos, una vejiga y genitales femeninos únicos, con dos extremidades inferiores. Ambos productos eran monocoriónicos y univitelinos.

Un estudio de ultrasonido Doppler mostró corazón único, (*situs solitus*) en levocardia, concordancia auriculovertricular y discordancia ventriculoarterial con presencia de dos aurículas, isomerismo ventricular de morfología izquierda con emergencia de dos aortas que discurren paralelas a cada columna vertebral con válvulas auriculovertriculares aparentemente normales con aper-



Figura 3. Imagen que muestra situs solitus, dos aurículas, isomerismo ventricular de morfología izquierda.

tura sincrónica y rítmica (Figura 3). La frecuencia cardíaca era de 145 latidos por minuto, el área pulmonar sin evidencia de quistes o alteraciones, con normalidad de las curvaturas costales.

Fue así que en una sesión ordinaria del Comité de Ética del hospital los padres decidieron la interrupción del embarazo a las 29 semanas de gestación.

Mediante operación cesárea tipo Kerr, segmento corporal, se obtuvieron los gemelos unidos sin que lloraran ni respiraran al nacer, con Apgar de 0-4. Se les da maniobras de reanimación básica con intubación endotraqueal y se trasladaron a la Unidad de Cuidados Intensivos Neonatales para conectarlos a ventiladores. La valoración de Ballard dio una edad gestacional de 29 semanas.

A la exploración física se encontró un producto con dos cabezas y cuatro extremidades superiores unidos por el tórax. Ambos presentaban cabeza normal, con fontanela normotensa, con pabellón auricular preformado adherible y presencia de lanugo fino en mejillas; los ojos eran normales con reflejo a la luz presente, narinas permeables, con permeabilidad esofágica. Cuello normal, el tórax se encontraba unido entre ambos a nivel de las tétillas; ruidos cardíacos de tono rítmico sin galope ni soplos. Los ruidos respiratorios con entrada de aire estaban sincronizados con el ventilador, con una frecuencia respiratoria de 50 por minuto; la frecuencia cardíaca de 140 por minuto. El abdomen con un solo cordón umbilical de características normales, la relación arteria-vena estaba conservada 2:1. Los genitales femeninos únicos, los labios mayores no cubrían a los menores; tenían dos extremidades inferiores normales, con pulsos periféricos disminuidos de intensidad.

En cuanto al peso era de 1,800 g y la longitud era 45 cm. El gemelo izquierdo con perímetrocefálico 28 cm y torácico 50 cm; el perímetro abdominal fue de 43 cm y los pies de 6 cm. El gemelo derecho tenía un perímetrocefálico de 27 cm; resto igual (*Figuras 4 y 5*). A las cinco horas de nacer presentaron paro cardiorrespiratorio irreversible. Se solicitó autorización para la necropsia pero los padres la negaron.

DISCUSIÓN

La presencia de gemelos unidos puede explicarse por separación incompleta de los discos embrionarios de los gemelos o bien por la fusión secundaria de los discos embrionarios.¹⁻⁵ Los gemelos unidos pueden ser simétricos o asimétricos; los simétricos presentan un grado más o menos completo en ambos gemelos, los asimétricos también llamados parásitos se presentan como un eje corporal pequeño y con formación incompleta de zonas de desarrollo. El sistema de nomenclatura propuesto por Spencer para los gemelos unidos^{1,2} facilita la identificación de las características anatómicas de ambos gemelos de acuerdo al sitio de unión: ventral (cefalópagos, toracópagos, isquiópagos y onfalópagos), dorsal (craneópagos, pigópagos, raquípagos) y lateral (parápagos). En cuanto al diagnóstico prenatal éste es fundamental para tomar la decisión de continuar o interrumpir el embarazo, valorando la severidad de la malformación y los órganos compartidos y respecto a su frecuencia por sexo, el femenino es más frecuente: en

proporción de 3:1, y tan sólo uno de 200,000 logran sobrevivir.^{1,2}

El nacimiento de gemelos unidos genera diversos sentimientos en los seres humanos, es un evento obstétrico sumamente raro y complejo que pocos médicos tienen la oportunidad de manejar. Cuando este evento ocurre, el diagnóstico prenatal es muy importante para tomar decisiones acerca de la forma de nacimiento que asegure el mejor desenlace para la madre y los gemelos, como aconteció en este caso.

En la historia hay evidencia de casos de los gemelos unidos y el más antiguo parece ser el de una estatuilla de mármol que representa a gemelos parápagos: «la diosa doble» que data del siglo sexto antes de Cristo (a.C.); otro ejemplo temprano es el tallado en una piedra, de gemelos pigópagos, que data del 80 a.C., descubierta en Fiesole y se encuentra en el Museo de San Marco, en Florencia, Italia. Sin embargo, el más célebre par de gemelos unidos ha sido el de Chang y Eng, nacidos en Siam en 1811; ellos se casaron y vivieron en casas separadas (tres días en cada una) y tuvieron 22 hijos; sobrevivieron hasta los 63 años de edad.⁷

En cuanto a la frecuencia de gemelos unidos la más alta se reporta en África entre personas de piel negra;^{6,8,9} la incidencia reportada varía entre 1:50,000 a 1:100,000 nacimientos, de éstos sobreviven sólo uno en 200,000. Un reciente reporte acerca de 14 casos de gemelos unidos, diagnosticados en la etapa prenatal, menciona que tres murieron en el útero, siete murieron en la etapa perinatal temprana y sólo cuatro sobrevivieron.^{7,10}

En lo que respecta a la génesis de esta entidad, la teoría más aceptada es la fisión, según la cual ocasiona la separación tardía del disco embrionario, por lo que los ge-



Figura 4. Imagen post mortem, muestra gemelos unidos con fusión ventrolateral de tórax y abdomen.



Figura 5. Gemelos unidos, muestra con detalle el sitio de fusión, presencia de 4 extremidades superiores.

melos monocigotos que no se separan después de la primera semana pueden dar lugar a la presentación de gemelos unidos.

El punto de fisión incompleto de la masa celular interna produce distintos tipos de gemelos unidos, dependiendo de la proximidad, dirección y ángulo de unión entre los dos embriones, lo que puede dar lugar a la ausencia total o la fusión de órganos provocado por defecto de la blastogénesis.^{3,4,6,7} Por otro lado, la teoría de la fusión explica que la división ocurre después del décimo tercer día y la noción común sería la completa separación de los primeros blastómeros, seguida de una fusión parcial, aunque existe la posibilidad de que un gemelo quede adherido (parásito) y que el otro se desarrolle normalmente, pero que entre más tarde sea la separación, más órganos vitales compartirán.^{3,4,6,7}

Las anteriores clasificaciones, como las de Gutchmacher y Nichols,⁸ son etimológicamente complejas e imprecisas; fue así que Spencer^{1,2} propuso una clasificación simplificándola en ocho tipos, a partir del eje del cuerpo: Los de unión ventral:cefalópagos, toracópagos, onfalópagos, isquiópagos, los de unión lateral (parápagos) y los de unión dorsal: craneópagos, pigópagos y raquípagos. Los parápagos unidos lateralmente, siempre comparten la pelvis, con una sínfisis del pubis y pueden tener uno o dos sacros y cuando la unión está limitada al abdomen y pelvis con tórax separado se denominan parápagos ditorácicos; si hay unión completa de tronco pero no de las cabezas se denominan parápagos dicéfálicos y si hay un tronco y una cabeza con dos caras se denominan parápagos diprósopus, en este caso las dos caras están del mismo lado de la cabeza. Pueden existir dos, tres o cuatro brazos y dos o tres piernas, por lo que términos adicionales enumeran partes corporales, con *braquis* (extremidades superiores), *pus* (extremidades inferiores), *oftalmia* (ojos), *otia* (orejas) y *estomia* (boca).⁵

Los parápagos unidos anterolateralmente son consecuencia de dos notocordas paralelas cercanas, en estrecha proximidad, y los gemelos unidos, lado a lado, son siempre un tanto ventrolateral y en la mayoría de los casos se hallan unidos a nivel torácico con fusión del corazón, hígado y diafragma y con duplicación del tracto respiratorio y gastrointestinal alto y tienen dos brazos, dos piernas y dos columnas vertebrales, así como los sistemas gastrointestinal inferior y genitourinario únicos, tal como en el caso motivo de este reporte. Con las características descritas hay alrededor de 70 casos reportados en la literatura médica, lo representan menos del 0.5% de los casos de gemelos unidos.^{4,6}

En lo que atañe al estudio ultrasonográfico, como medio de diagnóstico en la etapa neonatal, es ahora un estudio imprescindible para la detección prenatal precoz de

malformaciones congénitas fetales, en la etapa tan temprana como la semana 12 de gestación en que concluye la etapa fetal. La aplicación del Doppler color permite conocer la presencia y extensión de las anomalías cardíacas y vasculares sistémicas, lo que aunado a las imágenes tridimensionales y en cuarta dimensión (tridimensionales en tiempo real) facilitan la valoración y detección de las anormalidades. Por otro lado, las imágenes por resonancia magnética nuclear son una modalidad de diagnóstico adicional que brinda una excelente resolución sobre la composición de los tejidos sin exposición a radiación.^{4,9}

Cabe dividir el manejo de los gemelos unidos en dos fases: una prenatal y la otra postnatal. La primera es recomendada cuando hay fusión cardiaca o cerebral; en tal caso los padres deben elegir entre la interrupción del embarazo (particularmente cuando la severidad de la deformidad haría imposible la separación) y dejar que el embarazo prosiga, como en nuestro caso.

El manejo postnatal depende de tres condiciones: que no haya manejo no operatorio, que no se haya hecho el diagnóstico prenatal, lo que conduciría a hacer la separación de emergencia en los casos que esté indicado hacerlo y la separación electiva planeada ante un diagnóstico prenatal y el no operatorio está indicado cuando hay una fusión cardiaca compleja o cuando existen deformidades severas. La separación de emergencia se lleva a cabo cuando un gemelo está muerto o está muriendo y se intenta salvar al otro, o cuando hay anomalías congénitas corregibles que ponen en riesgo la vida de alguno de los gemelos, por ejemplo: atresia intestinal, malrotación con o sin volvulus, onfalocele roto, o agenesia anorrectal.^{7,11}

Los gemelos unidos parápagos son raros y suelen estar excluidos en muchos artículos de revisión. Sin embargo Tansel¹² reporta el caso de gemelos unidos parápagos con características similares al caso motivo de este informe, con anomalías cardíacas severas incompatibles con la vida. Es pertinente señalar que las anomalías cardíacas graves son frecuentes en los gemelos unidos y son la principal causa de la muerte temprana de estos niños.¹³⁻¹⁷

Wook¹⁸ ha propuesto una clasificación que considera cinco tipos de fusión cardiovascular: 1) Sin fusión significativa, 2) Con fusión de los grandes vasos, 3) Con fusión atrial de imagen en espejo, 4) Otros tipos de fusión atrial y 5) Corazón único en uno de los gemelos. Es natural pensar que el resultado de la cirugía empeora a mayor complejidad de la malformación.¹⁹

La posibilidad de sacrificar uno de los gemelos, la discapacidad en los sobrevivientes, el alto costo económico para su separación, o la posibilidad de que fallezcan, con o sin cirugía, plantean dilemas morales y éticos en la mayoría de estos casos.^{4,19} Respecto a los parápagos que

sobreviven, la literatura es escasa y la que se refiere a la separación de gemelos unidos como una gigantesca empresa, que muchas veces fracasa dejando atrás sufrimientos y altos costos con graves secuelas funcionales y las más de las veces dejando una calidad de vida no deseable, hace pensar que queda mucho por hacer ante estos casos.^{12,20-23} En este caso, de gemelos unidos parápagos dicéfalos, con fusión a nivel del tórax, dos columnas vertebrales, dos pulmones y un solo corazón con cinco cavidades, cuatro extremidades superiores (tetrabraquios), una cavidad abdominal, un solo cordón umbilical con dos arterias y una vena, genitales únicos femeninos, una uretra, un recto, y dos extremidades inferiores (dipus), la embriogénesis se fundamenta en los sitios de fusión que debió ocurrir en etapas tardías al día 13: debido a la presencia de un solo corazón, un hígado y un estómago, lo que embriológicamente se sitúa en la región posterior del disco embrionario.^{20,24}

Pocas situaciones en medicina pueden plantear problemas éticos más complejos que el tratamiento quirúrgico de los gemelos unidos, pues el hecho de compartir la anatomía implica riesgos de pérdida de órganos o funciones o incluso de la vida, durante la separación de los gemelos que no son siempre iguales, obligando a hacer la elección entre los dos. Por otro lado, decidir la interrupción del embarazo en la etapa prenatal, como en el presente caso, plantea necesariamente problemas bioéticos que deben ser resueltos con sumo tacto y ponderación.²⁵

En este caso, aunque no fue posible la necropsia, los estudios del ultrasonido de alta definición nos deja clara la idea de la complejidad de las malformaciones cardíacas, incompatibles con la vida.

Referencias

1. Spencer R. Anatomic description of conjoined twins. A plea for standardized terminology. *J Pediatr Surg* 1996; 31: 941-4.
2. Spencer R. Theoretical and analytical embryology of conjoined twins: Part 1: Embryogenesis. *Clin Anat* 2000; 13: 36-53.
3. Spencer R. Conjoined twins: theoretical embryologic basis. *Teratology* 1992; 45: 591-602.
4. Corona-Rivera JR, Corona-Rivera E. Nosología actual de las duplicaciones embrionarias. *Bol Med Hosp Infant Mex* 2000; 57: 104-15.
5. Quijano-Pitman F. La primera separación de hermanas siamesas Dr. Aureliano Urrutia 1917. *Gac Med Mex* 2000; 136: 170-1.
6. Avery GB. *Neonatología. Fisiopatología y manejo del recién nacido (2^a ed)*: Buenos Aires. Intermédica; 1983: 206-7.
7. Spitz L, Kiely EM. Conjoined twins. *JAMA* 2003; 289(10): 1307-10.
8. López-Márquez A, Hernández-Avendaño V, Durán-Padilla MA. Gemelos unidos toracopágos: Estudio *post mortem* y revisión de la literatura. *Rev Med Hosp Gen Mex* 2003; 66(1): 37-42.
9. Lugones BM, Martínez LAM, Trelles AE, Peraza MCT. Siameses. Presentación de un caso. *Rev Cubana Med Gen Integr* 1999; 15(4): 473-5.
10. Ayala SS, García AM, Álvarez VV, Debrok AJ. Monstruos siameses. *MEDISAN* 1998; 2(4): 44-7.
11. Martínez L, Fernández J, Pastor I, García-Guereta L, Lasalle L, Tovar JA. The contribution of modern imaging to planning strategies in conjoined twins. *Eur J Pediatr Surg* 2003; 13(2): 120-4.
12. Tansel T, Yazicioglu F. Cardiac and other malformations in parapagus twins. *Arch Gynecol Obstet* 2004; 269(3): 211-3.
13. Gilbert-Barness E, Debich-Spicer D, Opitz JM. Conjoined twins: morphogenesis of the heart and a review. *Am J Med Genet A* 2003; 120A(4): 568-82.
14. Spencer R, Robichaux WH, Superneau DW, Lucas VW Jr. Unusual cardiac malformations in conjoined twins: thoracopagus twins with conjoined pentalogy of Cantrell and an omphalopagus twin with atrietic ventricles. *Pediatr Cardiol* 2002; 23(6): 631-8.
15. Groner JL, Teste DW, Teich S. Diccephalus dipus dibrachius: an unusual case of conjoined twins. *J Pediatr Surg* 1996; 31(12): 1698-700.
16. Hernández-Valencia M, Pavón-Rojas AB, Ferrer-Ponce LA, Álvarez-Muñoz M. Embarazo Janiceps, cefalo-toraco-abdomino-pago. *Ginec Obst Mex* 1998; 66: 499-502.
17. Melikoglu M, Aslan A, Mete A, Ozkaynak C, Inan M, Karaveli S. A case of thoraco-omphalo-ischiopagus bipus conjoined twins. *J Pediatr Surg* 1997; 32(4): 656-8.
18. Wook S, Chi JG. Cardiovascular system in conjoined twins. An analysis of Korean case. *Teratology* 1985; 32: 151-61.
19. Andrews RE, McMahon CJ, Yates RW, Cullen S, de Leval MR, KieSullivan ID. Echocardiographic assessment of conjoined twins. *Heart* 2006; 92(3): 382-7.
20. Spencer R. Rachipagus conjoined twins. The reality do occur. *Teratology* 1995; 52: 346-56.
21. Odhiambo DEO, Desouza J, Gikeny G, Saidi SH. Radiological anatomy of a cranial malformation in a conjoined diccephalus twin. *Eur J Anat* 2006; 10(3): 121-25.
22. Birmole B, Kulkarni B, Shah R, Karapurkar S, Vaidya A, Vaidya M et al. Xipho-omphalopagous twins- separation in the newborn. *J Postgrad Med* 1993; 39: 99-101.
23. Singhal AK, Agarwal GS, Sharma S, Gupta AK, Gupta DK. Parapagus conjoined twins: Complicated anatomy precludes separation. *J Indian Assoc Pediatr Surg* 2006; 11: 145-147.
24. Radhakrishnan CH. Siameses twins in seychelles, 1987-1997. *SMDJ* 1999; 6: 29-30.
25. Tovar JA. Gemelos unidos (siameses). *Bol Pediatr* 1998; 38: 259-63.

Correspondencia:
Dra. María Guadalupe García Chávez.
La Venta Norte Núm. 201,
Fraccionamiento Olmeca.
Villahermosa, Tabasco, México, 86019
E-mail: Gulupi_12@hotmail.com