

Caso clínico

Siameses Toracóonfaloisquiopagos

Treviño-Taboada E.P (1), Oliva-Trujillo J.A. (2), Velazquez-Pérez A. (3)

(1) Residente del servicio de Ginecología y Obstetricia del HRVGF-ISSSTE; (2) Médico Adscrito del Servicio de Ginecología y Obstetricia Ginecoobstetra subespecialista en Medicina Materno Fetal del HRVGF-ISSSTE; (3) Coordinadora del Servicio de Ginecología y Obstetricia Ginecoobstetra del HRVGF-ISSSTE.

Resumen

Antecedentes: Los siameses, también conocidos como los gemelos unidos, es una entidad poco común que ocurre en uno de 100,000 nacimientos. Se clasifica según el sitio de unión. Reportamos un caso de siameses toracoonfaloisquiopagos con diagnóstico prenatal (por ultrasonido), a las 13 semanas de gestación, con presencia de dos cabezas, tórax unido con corazón único con concordancia auriculoventricular compartiendo órganos abdominales, genitales y dos extremidades inferiores. El embarazo se interrumpió a las 12.6 semanas de gestación por medición de longitud cefalocaudal. Es de gran importancia el diagnóstico precoz para ofrecer una mejor atención neonatal y materna. Se realizó una revisión de la literatura sobre los aspectos relacionados con la etiopatogenia y diagnóstico de esta malformación. **Caso Clínico:** Mujer de 34 años, sin antecedentes patológicos de importancia para el padecimiento actual, que acudió al servicio de ginecología y obstetricia a realización de ultrasonido obstétrico de primer trimestre de control donde se detecta como hallazgo gestación gemelar con siameses toracoonfaloisquiopagos con tal diagnóstico ultrasonográfico se decidió comentar el caso con el comité de ética para decidir el seguimiento pertinente. **Conclusión:** 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.

Palabras claves: Siameses, gemelos unidos, toracoonfalopagos, diagnostico prenatal

Abstract:

Background: Siamese twins, also known as conjoined twins, is a rare entity that occurs in one of 100,000 births. It is classified according to the binding site. We report a case of thoracoonphaloischiopagous conjoined twins with prenatal diagnosis (by ultrasound), at 13 weeks of gestation, with the presence of two heads, a united thorax with a single heart with atrioventricular concordance, sharing abdominal organs, genitalia and two lower extremities, the pregnancy was interrupted at 12.6 weeks of gestation by measuring cephalocaudal length. Early diagnosis is of great importance to offer better neonatal and maternal care. A review of the literature was carried out on aspects related to the etiopathogenesis and diagnosis of this malformation. **Clinical Case:** A 34-year-old woman, with no significant pathological history for the current condition, who attended the gynecology and obstetrics service for a first-trimester control obstetric ultrasound where a twin pregnancy with thoracoonphaloischiopagous conjoined twins was detected with such an ultrasound diagnosis, it was decided to comment the case with the ethics committee to decide the pertinent follow-up. **Conclusion:** Embryogenesis is based on fusion sites that must have occurred in late stages on day 13, due to the presence of a single heart, liver and stomach, which embryologically is located in the posterior region of the embryonic disc.

Key words: Siamese twins, conjoined twins, thoracoonphalopagus, prenatal diagnosis

Antecedentes

Se considera siameses a los individuos monocigóticos y monocoriónicos unidos entre sí en alguna región anatómica, que pueden compartir o no uno o más órganos; son del mismo sexo y genéticamente idénticos, su incidencia aproximada es de uno en 100,000 embarazos múltiples.¹

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.²

El sistema de nomenclatura propuesto por Spencer para los gemelos unidos facilita la identificación de las características anatómicas de ambos gemelos de acuerdo con el sitio de unión: ventral (cefalópagos, toracópagos, isquiópagos y onfalópagos), dorsal (craneópagos, pigópagos, raquípagos) y lateral (parápagos).²

Aquí presentamos un caso de gemelar toracoonfaloiisquiopagos haciendo énfasis en los hallazgos ultrasonográficos y revisión de la literatura.

Objetivo

Aquí presentamos un caso de gemelar toracoonfaloiisquiopagos haciendo énfasis en los hallazgos ultrasonográficos y revisión de la literatura. Pocas situaciones en medicina pueden plantear problemas complejos que el manejo médico-quirúrgico de los gemelos unidos, por lo que planteamos este caso para la valoración de su seguimiento.

Caso Clínico

Femenino de 34 años de edad, originaria de Guadalajara, y residente de Puerto Vallarta, Jalisco, escolaridad licenciatura, ocupación maestra, estado civil casada, religión Luz del Mundo. Embarazo siames de 12.4 sdg por medición de longitud cefalo caudal, acude enviada de Puerto Vallarta por referir embarazo gemelar unido, siameses solicitando su valoración por el servicio de materno fetal. Paciente asintomática, niega pérdidas transvaginales, y síntomas urinarios.

Antecedentes heredofamiliares refiriendo madre con diabetes mellitus 2 y padre hipertensión arterial resto preguntado y negado.

Enfermedades cronicodegenerativas refiriendo migraña con manejo sintomático con paracetamol con caféina

por razón necesaria. Cirugías previas, cesarea en 2014. Toxicomanías negadas. Hemotipo o positivo alergias negadas.

Antecedentes ginecoobstetricos menarca a los 13 años ciclos irregulares, inicio de vida sexual: 21 años, número de parejas sexuales en total 1, infecciones de transmisión sexual negadas, último papanicolau hace 2 años negativo a malignidad método de palnificación familiar: ninguno. Fecha de última menstruación 28.08.2020 no confiable.

Gestas dos, cesarea uno.

Gesta uno: Cesárea 2014 indicada por circular ajustada a cuello y no descenso fetal, producto de termino de 40 sdg, masculino con peso al nacer de 3750 gr, vivo y sano. Lactancia materna por 7 meses.

Gesta dos: embarazo actual de 12.5 semanas de gestación por medición de longitud cefalocaudal, no planeado, deseado, con diagnostico a las 8 semanas, control prenatal en medio particular donde se realiza usg a las 12 semanas de gestación encontrando hallazgos compatibles con embarazo gemelar siames toracoonfaloiisquiopago con presencia de corazón, hígado y vejiga única, además de arteria umbilical unica, se realiza TORCH y serologías dentro de parametros normales, infecciones negadas.

A la exploración física se observa paciente consciente, orientada, tranquila, con buen estado de hidratación, con buena coloración mucotegumentaria, area cardipulmonar sin alteración aparente, abdomen semigloboso a expensas de panículo adiposo, utero gestante, con FCF 153 lpm. Exploración ginecologica, con genitales acordes a edad y sexo, a la especuloscopia no se observa sangrado en canal vaginal, al tacto vaginal cavidad eutermica, cervix posterior, sin modificaciones cervicales. Extremidades simétricas sin edema.

Se realiza ultrasonido obstetrico reportando: embarazo siamés toracoonfalopagos de 12.6 semanas de gestación por medición de longitud cefalocaudal de gemelo mayor, corazón, columna, vejiga y estomago único, se observan 2 miembros inferiores (2 fémures) y 3 extremidades, con presencia de arteria umbilical única, diámetro vertical máximo de 28mm, placenta fúndica grado 0, se observa translucencia nual de 3.1 de gemelo mayor, frecuencia cardiaca fetal de 162 latidos por minuto.

Se realiza consenso y valoración por el servicio de medicina materno fetal de nuestra institución estableciéndose que al compartir organos vitales (corazón, hígado, estomago y

vejiga) no es un producto viable, aceptando la terminación del embarazo por la mejor vía, refiriéndole a la paciente los riesgos y el manejo a seguir, aceptando el mismo y firmando consentimientos informados del manejo y procedimiento a seguir con el conocimiento de las complicaciones.

Se realiza inducción de aborto esperando su expulsión y posterior a ello se realiza legrado uterino instrumentado. Con hallazgos: se expulsa producto siameses toraconfaloisquiopagos sexo masculino, con dos miembros inferiores, tres miembros superiores, útero antero verso, de 11 cm aproximadamente al tacto bimanual, se coloca a la paciente en posición de litotomía se realiza asepsia y antisepsia, se drena vejiga con sonda nelaton, se colocan valvas vaginales, se pinza labio anterior de cérvix con pinza de possi, se realiza histerometría directa inicial de 12 cm, se extrae placenta completa, realiza limpieza de cavidad inicialmente con pinza de anillos con abundantes restos y con legra del número 4 hasta dejar limpia la cavidad uterina, se obtienen abundantes restos ovoplacentarios, se colocan en formol y se envían restos a patología. Con uso de anestesia con bloqueo subaracnoideo, sin ninguna complicación aparentemente

Discusión

La incidencia mundial es de 1:50,000 a 1:100,000 embarazos y para algunos subtipos, como el cefalópago de 1: 3,000,000 de embarazos o 1: 58 siameses. Su prevalencia mundial es de 1.47 por 100,000 nacimientos, con una preferencia por el sexo femenino. En Latinoamérica se ha descrito una prevalencia de 2.37 por cada 100,000 nacimientos. Otros estudios evidencian una prevalencia de 1 por cada 74,506 nacimientos, con una distribución homogénea en los diferentes países sin grupos identificables.³

La frecuencia de los embarazos múltiples ha aumentado considerablemente en los últimos 20 años. Actualmente implica 3% de los embarazos a nivel mundial. Es necesario identificarlos oportunamente y darles seguimiento; asegurarse de contar con el equipo médico e instrumental idóneos para el momento del nacimiento, pues tienen mayor morbilidad y mortalidad, prematuridad, retraso del crecimiento intrauterino y comorbilidades como dismorfias que pueden comprometer la vida de los neonatos. El 6% de los gemelos unidos ocurre en gestaciones triples. El sexo femenino es más frecuente que el masculino en proporción de 3:1. El 95% son gemelos femeninos, lo que puede deberse a retraso de los factores (aún no determinados) de los cigotos XX.²

La presencia de los gemelos unidos se explica por la separación incompleta de los discos embrionarios de los gemelos o bien por la fusión secundaria de los discos embrionarios. El sistema de nomenclatura propuesto por Spencer para los gemelos unidos facilita la identificación de las características anatómicas de ambos gemelos de acuerdo con el sitio de la unión: ventral (cefalópagos, toracópagos, isquiópagos y onfalópagos), dorsal (craneópagos, pigópagos, raquípagos) y lateral (parápagos).⁴

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 afectación 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 médica.¹

Existen algunas características clínicas que permiten sospechar embarazos de alto riesgo como el tamaño del útero (mayor de lo esperado para la edad gestacional), historia de reproducción asistida y alfafetoproteínas séricas elevadas. Por eso es indispensable hacer un ultrasonido obstétrico en las primeras 12 semanas de gestación, para determinar si es un embarazo monocoriónico, como ocurre hasta en 30% de los embarazos gemelares, en los que hay mayor riesgo relativo de mortalidad, 2.5 veces mayor comorbilidad neurológica y riesgo de síndrome de transfusión feto-feto.²

El pronóstico de los gemelos unidos es malo. Aproximadamente el 40% de ellos aún nacerá, el 35% morirá dentro de un día después del parto y la tasa de supervivencia general de los gemelos unidos es de entre el 5 y el 25%. Es necesaria la consulta con el cirujano pediatra para la toma de decisiones. La interrupción del embarazo es una opción cuando se comparte el corazón

o el cerebro porque en estos casos el intento de separarse suele fallar. Se deben hacer planes para el parto por cesárea a menos que exista una circunstancia especial que indique un parto vaginal seguro. La única esperanza de una vida independiente es la separación quirúrgica. La primera separación quirúrgica exitosa de gemelos unidos se logró en 1953. La separación es factible en gemelos Isquiopagos, Pigopagos y Onfalopagos. El momento ideal para la separación a los 9-12 meses de edad.⁵

Teniendo en cuenta estos factores, es evidente que hay que estar atento a las posibles repercusiones que dicha situación puede traer a los aspectos físicos, psicológicos

y sociales de la vida de los padres. Dichas repercusiones deben ser abordadas de manera interdisciplinar y multidisciplinar, buscando dotar a la familia de herramientas que minimicen el sufrimiento que conlleva este proceso.⁶

En México son pocos los casos publicados. En nuestro caso, los siameses eran de tipo toracoonfaloiisquiopagos, compartiendo órganos vitales. Teniendo estos factores en consideración, es evidente de las repercusiones que estas situaciones conllevan al considerarse no ser compatible con la vida.

Figura 1.

Imagen de ultrasonido donde se observan dos cabezas con sus diámetros biparietales respectivamente



Fuente: de los autores.

Figura 2.

Imagen de ultrasonido donde se observan producto con dos cabezas y fusión de tórax.



Fuente: de los autores.

Figura 3.

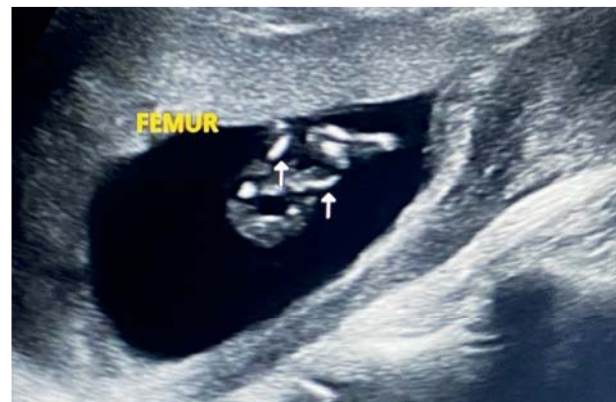
Imagen de ultrasonido donde se observan producto con gemelos unidos y (situs solitus) corazón único



Fuente: de los autores.

Figura 4.

Imagen de ultrasonido donde se observan producto con unicamente 2 extremidades inferiores (femur)



Fuente: de los autores.

Figura 5.

Imagen de ultrasonido donde se observan producto arteria unica y vejiga única.



Fuente: de los autores.

Figura 6.

Imagen muestra gemelos unidos con fusión ventrolateral de torax y de abdomen



Fuente: de los autores.

Conclusiones

Los siameses son una entidad muy rara. Es muy importante hacer un diagnóstico a tiempo para prevenir complicaciones. Una ecografía y un Doppler color son de gran ayuda para realizar un diagnóstico precoz. La exploración detallada de anomalías a las 18-20 semanas ayuda a determinar los órganos compartidos y a detectar malformaciones. La consulta con el cirujano pediátrico a menudo facilita la toma de decisiones de los padres. Aunque se sabe que los gemelos siameses, especialmente los de tipo toracopago, presentan varias anomalías cardíacas, un solo corazón compartido de cuatro cámaras es una condición muy común.

Agradecimientos: El artículo fue desarrollado gracias al apoyo de los servicios de Ginecología y Obstetricia y Materno fetal del Hospital Regional Valentín Gómez Farías, ISSSTE.

Contacto: Dr. Ericka Patricia Treviño Taboada

Departamento de Ginecología y Obstetricia, Hospital Regional "Dr. Valentín Gómez Farías". ISSSTE, Primer piso. Av. Soledad Orozco 203, Col. El Capullo, CP 45150. Zapopan, Jalisco, México. Tel.: (33) 38 36 06 50/ celular: 3333 157 020 79, Correo electrónico: eripatitrevi@hotmail.com

Referencias bibliográficas

1. Siameses toracópagos: presentación de caso y revisión de la literatura. González Córtes, Henrandez-Valencia. 3, Mexico : Science Direct, 2015, Vol. 29. Siameses toracópagos: presentación de caso y revisión de la literatura.
2. Siameses onfalópagos: presentación de un caso. Sheila Yadira Gómez-Murillo, Sara Alejandra Solórzano-Morales. 469-476, Mex : Acta Pediátr , 2014, Vol. 35.
3. Conjoined twins (siamese): description of anatomopathological findings. Juan David Gómez-Cadena, Diana Katherine Sandoval-Martínez. 12, Mex. : Ginecol Obstet Mex, 2018, Vol. 86. 823-830.
4. Gemelos Unidos parápagos diécefalos. Reporte de un caso y revisión de la literatura. Chavez, María Guadalupe García. 2, México : Revista mexicana de pediatría, 2010, Vol. 77. 59-63.

5. Thoraco-Omphalopagus: A Case of Conjoined Twin with a Single Heart. El-Agwany, Ahmed Mohammed Samy. 3, Egypt : Department of Obstetrics and Gynecology, Faculty of Medicine, Alexandria University, Egypt, 2016, Vol. 2. 203-207.
6. Conjoined twins with a single heart with complex disease . Julia Simoes PABIS, Paulo Victor Zattar. 250, Brazil : University of Joinville's Region, 2010, Vol. 25.
7. SIAMESES O GEMELOS UNIDOS TORACONFALOPAGOS Y REVISION DE BIBLIOGRAFIA NACIONAL E INTERNACIONAL. O., José Lattus. 5, Santiago : Rev. chil. obstet. ginecol. , 2002, Vol. 67.
8. Conjoined thoracopagus siameses: Case report and review of the literature. B., González Cortés. 3, Ecatepec, México : ELSEVIER, 2015, Vol. 29. 130-133.
9. Separation of thoraco-omphalopagus Siamese twin. Ray A., Mukherjee N. 8, Europe : Europe PMC, 2004, Vol. 71. 755-757.
10. Malformaciones cardíacas, heterotaxia y lateralidad. J., Manuel Icardo. 9, España : Revista española de cardiología , 2002, Vol. 55. 962-974.
11. Gemelos unidos toracoonfalópagos.Presentación de un caso. O., Andrea Osorio. 3, Chile : REV. OBSTET. GINECOL., 2006, Vol. 1. 197-201.
12. Conjoined twins—thoraco-omphalopagus (type A). O., Mauyard Sultan. Iraq : BJR case reports, 2015, Vol. 16.
13. Separation of brachio-thoraco-omphalo-ischiopagus bipus conjoined twins. Spitz L., sTRINGER m. 4, United States : Journal of pediatric Surgery, 1994, Vol. 27. 477-481.
14. Gómez-Cadena, Juan David.

