

## CASO CLÍNICO

---

# Siameses toracoonfalópagos: Reporte de un caso

Roberto Iturriaga D<sup>1</sup>, José Laso E<sup>1</sup>, Beatriz Guendelman H<sup>1</sup>, Maximiliano Maass A<sup>1</sup>,  
Dra. Daniela Burky A<sup>2</sup>.

### RESUMEN

*Se presenta un caso de gemelos unidos (GU), toracoonfalópagos de sexo femenino, diagnosticados mediante ecografía, con interrupción quirúrgica programada del embarazo en el Hospital Santiago Oriente Dr. Luis Tisné Brousse.*

**Palabras clave:** Siameses, gemelos unidos, toracoonfalópagos.

### SUMMARY

*We present a case of cojoined twin pregnancy thoraco omphalopagus, females, diagnosed by ultrasound, with a programmed surgical interruption of the pregnancy.*

**Key words:** Cojoined twins, thoraco-omphalopagus.

### INTRODUCCIÓN

El embarazo gemelar es una condición de baja frecuencia en la población general, con una incidencia de hasta 1% de los recién nacidos, dependiendo de la serie estudiada<sup>1</sup>. Se describen como factores de riesgo para el desarrollo de embarazo gemelar: antecedentes familiares, raza, edad materna, multiparidad, uso de fármacos, entre otros<sup>2</sup>.

Los GU o siameses corresponden a un embarazo producto de un único huevo fecundado (monocigóticos) y, por lo tanto, monocorial-monoamniótico, que se encuentran unidos por algún segmento de su anatomía,

compartiendo a veces un órgano. Son del mismo sexo y genéticamente idénticos<sup>3</sup>. Ocurre cuando los gemelos monocigóticos persisten unidos en algún segmento después de los 13 días de desarrollo embrionario<sup>4</sup>. Pueden estar unidos a través de segmentos de tejidos derivados del ectodermo o, en casos más extremos, incluido un gemelo dentro del otro<sup>5</sup>.

Esta condición presenta una frecuencia variable en la población, que va desde 1 en 200.000 a 1 en 40.000 embarazos. Ocurre en mujeres y hombres en proporción 3:13.

El sitio de unión anatómica es variable. Potter los clasificó en 1961 según la zona más importante que

---

<sup>1</sup> Interno de Medicina, Departamento de Obstetricia y Ginecología Campus Oriente, Facultad de Medicina, Universidad de Chile.

<sup>2</sup> Becaria de Ginecología y Obstetricia. Departamento de Obstetricia y Ginecología Campus Oriente, Facultad de Medicina, Universidad de Chile.

comparten o por la que se encuentran unidos, pudiendo ser ésta ventral o dorsal en el 87% y 13%, respectivamente. La anomalía se nombra con el sufijo “pago”, que significa “fijo o unido”.

Entre las uniones ventrales tenemos:

- Cefalópagos (11%).
- Toracópagos (19%-75%): Se subclasifican en xifópagos o esternópagos.
- Onfalópagos (18%).
- Isquiópagos (6%-11%).
- Parápagos (28%): Comparten pelvis y tronco, en proporciones variables.

Las uniones dorsales se clasifican en:

- Craneópagos (1%-5%).
- Raquiópagos (2%): unidos por la columna vertebral.
- Pigópagos (6% a 19%): unidos por el sacro.

Además pueden clasificarse en simétricos o asimétricos según el tamaño de los gemelos e interdependencia<sup>6,7</sup>.

El diagnóstico del embarazo de GU se puede realizar con la ecografía transvaginal del primer trimestre. Signos característicos son una firme sujeción de las cabezas fetales, incapacidad para detectar cuerpos separados o contornos de la piel, y la falta de membranas que los separen<sup>8</sup>. Se ha reportado casos de diagnóstico precoz a la semana 8, sin embargo, en general, el diagnóstico se realiza entre las 12 y 13 semanas de gestación, pudiendo además identificar segmentos anatómicos y órganos compartidos y posibles malformaciones asociadas, lo que permite determinar el pronóstico<sup>1,10,11</sup>.

Entre las 18 y 20 semanas, se debe realizar una ecografía detallada y una ecocardiografía, para caracterizar la anatomía de los órganos compartidos y la estructura y función cardíaca. Pueden asociarse otras malformaciones, las cuales empeoran el pronóstico y complican el manejo<sup>5</sup>.

El manejo de los siameses debe comenzar desde el momento en que se realiza el diagnóstico. En países en que el aborto está legalizado, si los órganos compartidos y las malformaciones asociadas implican un mal pronóstico, se puede proponer una interrupción de la gestación que, de ser realizada en el primer trimestre o a comienzos del segundo, supone menos riesgos físicos y psíquicos para la gestante<sup>1</sup>. En general, esto se recomienda cuando hay una fusión cardíaca o cerebral, ya que intentar la separación de los siameses rara vez tiene éxito. También se recomienda si se prevé deformidades severas como consecuencia de la separación<sup>8</sup>. Si se continúa con el embarazo, se planifica cesárea electiva posterior a la inducción de maduración pulmonar.

Después del nacimiento, puede realizarse separación quirúrgica o, dependiendo de la extensión y severidad de la anomalía, sólo proveer cuidados y medidas de soporte

quirúrgicos. Si uno de los gemelos fallece o hay amenaza de la supervivencia de uno o de ambos, la cirugía de separación debe realizarse de forma urgente. La separación de forma electiva permite la estabilización de los siameses, y una extensa evaluación y planificación de la cirugía. La tasa de supervivencia en el caso de separación electiva es de aproximadamente 80%, siendo menor para la separación de emergencia<sup>8,13-16</sup>.

## CASO CLÍNICO

Paciente de 33 años, múltipara de 3 con dos cicatrices de cesárea y 3 recién nacidos vivos, el mayor de 4.150 grs, con antecedente de hipotiroidismo en tratamiento. Cursa embarazo gemelar monocorial-monoamniótico toracoconfalópagos, con FUR 25/04/2014 y un primer control obstétrico el 04/06/2014 a las 5<sup>+4</sup> semanas.

En la ecografía de las 13 semanas se describe la presencia de dos embriones toracópagos, gemelo A de 64,5 y B de 65 cm. Translucencia nucal gemelo A de 0,2 mm, hueso nasal presente. Traslucencia nucal gemelo B de 3,1 mm, ductus venoso normal. Impresión ecográfica: ambos corazones situados muy próximos, unión toracoabdominal de 1,8 cm.

### *Ecografía de 27<sup>+3</sup> semanas (tercer nivel)*

- Gemelo A: DBP 65 mm; DFO 88 mm; hueso nasal no medido; pelvis renal derecha 2,9 mm izquierda 3,5 mm; ventrículo anterior 8 mm; atrium 6,5 mm; hemisferio 31 mm; cerebelo 27,5 mm; fosa posterior 9,4 mm; circunferencia abdominal 212 mm; longitud fémur 46 mm; estimación de peso fetal 843 grs (percentil 10-25/MINSAL 10-25); talla fetal 34 cm. Se observa corazón con asimetría cardíaca de predominio izquierdo (Figura 1), con ventrículo derecho

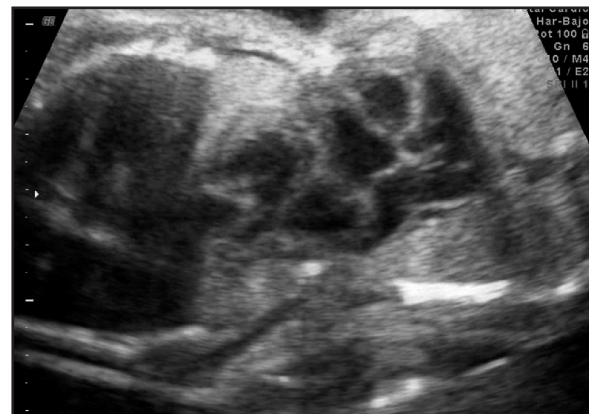


Figura 1. Ecografía 27 semanas + 3 días muestra corazones de ambas siameses.

pequeño y aparentemente unido a través de pared común con ventrículo izquierdo de feto B. Hígado compartido con otro gemelo con defecto de pared anterior que se extiende desde tórax hasta hipogastrio (Figura 2).

- Gemelo B: DBP 66 mm; DFO 89 mm; hueso nasal no medido; pelvis renal derecha 2,9 mm izquierda 4,3 mm; ventrículo anterior no medido; atrium 5,5 mm; hemisferio 30 mm; cerebelo 28 mm; fosa posterior 7,5 mm; circunferencia abdominal 227 mm; longitud fémur 48 mm; estimación de peso fetal 971 grs (percentil 50-75/MINSAL 25-50); talla fetal 35 cm. Pared de ventrículo izquierdo compartida con pared de ventrículo derecho de gemelo B.

#### RESONANCIA MAGNÉTICA FETAL (RNM), (11/12/14)

Presencia de 2 fetos unidos desde el tercio inferior del tórax hasta el ombligo. A nivel del tórax se identifican en ambos fetos pulmones separados, con intensidad de señal homogénea y tamaño en límites normales. Los corazones se ubican en situación central, observando contacto entre sus paredes anteriores, no es posible por este método excluir una comunicación entre cavidades. Se reconoce un diafragma continuo. Ambos hígados se observan fusionados en situación anterior, adoptando una disposición cuadrangular. Los ductus venosos de ambos fetos se aproximan y dan salida a un cordón umbilical único de 3 vasos. El estómago y vejiga de ambos, se observan distendidos al momento del examen. Se reconocen riñones de morfología y disposición normal. Columna vertebral continua, con médula normal. Parénquima cerebral homogéneo.

La madre es hospitalizada el 29/12/2014 con 35<sup>+6</sup> semanas por amenaza de parto prematuro, que mejora, dándose de alta el 31/12/2014. Su control el 02/01/2015 con ecografía obstétrica de tercer nivel, que muestra gestación gemelar monocorial monoamniótica, de 36 semanas. Estimación de peso fetal de gemelo A 2.328 gr (p 5-10) y gemelo B 2.497 gr (p 10-25). Placenta única posterior, líquido amniótico normal. Gemelo B con asimetría de cavidades cardíacas, de predominio izquierdo. Ambos en podálica. Acortamiento cervical de 8 mm por lo que se decide hospitalización para interrupción del embarazo.

El 08/01/2015 se realiza operación cesárea sin incidentes, con laparotomía de Pfannenstiel, extrayéndose ambos gemelos de sexo femenino, peso en bloque 5.205 gr, APGAR gemelo A 7-8 y gemelo B 7-8.

El mismo día son derivadas a centro de referencia pediátrico, gemela A en buenas condiciones generales, con buena tolerancia oral, sin requerimientos de oxígeno. Gemela B en regulares condiciones, con requerimientos

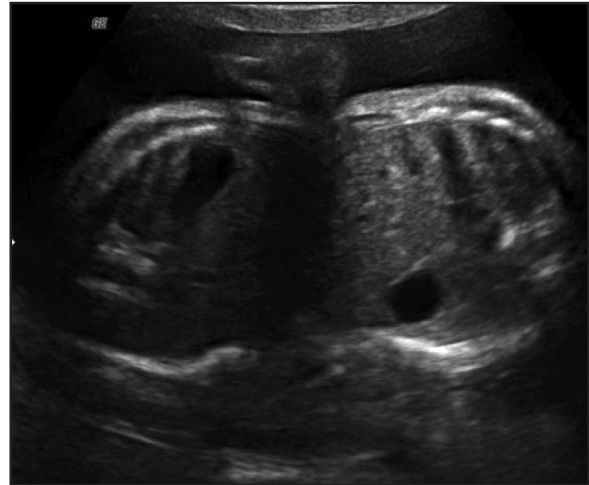


Figura 2. Ecografía 27 semanas + 3 días muestra estructuras hepáticas compartidas.

de oxígeno 0,1 L/min por taquipnea transitoria. Se realiza ecocardiograma (09/01/15) que muestra 2 corazones bien desarrollados dispuestos en posición espejo, se descarta comunicación entre ambos corazones, impresiona tener un plano de separación correspondiente a pericardio. Ambas presentan CIA amplia (gemela A tipo foramen oval permeable de 5 mm; gemela B tipo ostium secundum de 8,4 mm y ductus arterial persistente, DAP de 1,3 mm).

El 05/02/15 se realiza toracotomía en gemela B realizándose cierre de ductus, sin incidentes. Posterior a la cirugía evolucionan con dificultad respiratoria, gemela B presenta síndrome de Arlequín invertido decidiendo reexploración quirúrgica, evidenciándose hemoclip en arteria pulmonar izquierda con gran DAP permeable hacia arteria pulmonar derecha. Se instala hemoclip en DAP y se retira el anterior, con franca mejoría hemodinámica y ventilatoria.

Se realiza angioTAC que no evidencia mezcla de sangre, se observan hígados fusionados con vasculatura independiente. A los 3 meses de vida, pendiente realizar nuevo angioTAC para eventual separación (Figura 3).

#### DISCUSIÓN

Los GU representan un bajo porcentaje de los casos de gemelos monocoriales monoamnióticos, cercano a 1% de éstos, lo que se correlaciona con 1/40.000 a 1/200.000 recién nacidos, tratándose de una condición poco frecuente.

Este tipo de anomalía congénita representa un problema tanto obstétrico como neonatológico y ético. Por ende es fundamental su detección precoz.



Figura 3. Gemelas de 1 mes y 22 días.

Dado que no se conocen factores de riesgo para esta condición, la única medida preventiva que se puede recomendar es el control ecográfico precoz. Gracias al uso de la ecografía, se ha podido realizar diagnóstico prenatal de malformaciones en estos casos y así anticipar las necesidades terapéuticas que en el período neonatal estos niños pudiesen requerir. Se describe que órganos como hígado, corazón o ambos, al ser compartidos otorgan mal pronóstico<sup>18</sup>. En el caso descrito, lo que más preocupó al equipo médico fue el compromiso cardíaco de ambos gemelos, ya que determinaba mal pronóstico para uno de ellos<sup>1,9,17-20</sup>. Por ende es fundamental la realización de una ecocardiografía fetal para objetivar el compromiso cardíaco, sin embargo en casos en que los gemelos sean inviábiles, esta intervención podría ser obvia<sup>4</sup>. La RNM fetal juega un rol esencial para determinar la extensión de la malformación, pronóstico y eventual manejo quirúrgico<sup>21</sup>.

#### REFERENCIAS

1. CALLEN P. Ultrasonography in Obstetrics and Gynecology. 4<sup>a</sup> ed. Philadelphia: WB Saunders Company. 2000; 188-90.
2. LATTUS J, ALMUNA R, PAREDES A, JUNEMANN J, GUERRA F, PIZARRO O ET AL. Siameses o gemelos unidos toraconfalópagos y revisión de bibliografía nacional e internacional.

Dependiendo de la distribución de los órganos compartidos, la existencia de malformaciones congénitas y extensión de la unión, se determinará la posibilidad y el tipo de manejo quirúrgico en cada caso<sup>3,4,22-25</sup>. Se describe un manejo perinatal multidisciplinario que involucra a perinatólogo, cirujano pediátrico y neonatólogo.

#### Agradecimientos

Agradecemos a los padres de las siameses por permitirnos presentar el caso de sus hijas.

También agradecemos al Servicio de Ginecología y Obstetricia del Hospital Santiago Oriente, especialmente al Centro de Referencia Perinatal Oriente (CERPO), y a la Unidad de Neonatología del HLCM por permitirnos conocer la historia pre y posnatal de las siameses y así poder realizar esta publicación.

*Rev Chil Obstet Ginecol* 2002; 67(5): 392-401.

3. INGAR J, HUERTAS E. Siameses: Presentación de un caso. *Rev Per Ginecol Obstet* 2007; 53: 213-6.
4. MANDY G. Neonatal outcome, complications, and management of multiple births. Up to Date, Nov 2013.
5. POTTER E. Pathology of the fetus and infant. 2<sup>a</sup> ed. Chicago: Year Book Medical Publishers Inc 1961.

6. SPENCER R. Anatomic description of conjoined twins: a plea for standardized terminology. *J Pediatr Surg* 1996; 31: 941.
7. SPITZ L, KIELY E. Conjoined twins. *JAMA* 2003; 289: 1307.
8. PALACIOS A, CAMPOS A. Diagnóstico prenatal de siameses toracoabdominópagos en el primer trimestre de gestación. Caso clínico. *Clin Invest Gin Obst* 2010; 37(6): 254-7.
9. BASGÜL A, KAVAK Z, SEZEN D, BASGÜL A, GOKASLAN H. Thoraco-omfalopagus conjoined twins detected at as early as 9 weeks of gestation: Transvaginal two-dimensional ultrasound, color doppler and fetoplacental doppler velocity waveform findings. *Fetal Diagn Ther* 2006; 21: 477-80.
10. LAM Y, SIN S, LAM C, LEE C, TANG M, TSE H. Prenatal sonographic diagnosis of conjoined twins in the first trimester: Two cases reports. *Ultrasound Obstet Gynecol* 1998; 11: 289-91.
11. OLIVEIRA V, CRUZ I, FONSECA E, VASCO E. Gemelos siameses. Diagnóstico ecográfico precoz: A propósito de un caso clínico. *Progr Diag Trat Prenat* 2004; 16: 194-7.
12. MÉTNEKI J, CZEIZEL A. Conjoined twins in Hungary, 1970-1986. *Acta Genet Med Gemellol (Roma)* 1989; 38: 285.
13. MACKENZIE T, COMBLEHOLME T, JOHNSON M, SCHNAUFER L, FLAKE A, HEDRICK H ET AL. The natural history of prenatally diagnosed conjoined twins. *J Pediatr Surg* 2002; 37: 303.
14. CYWES S, MILLAR A, RODE H, BROWN R. Conjoined twins—the Cape Town experience. *Pediatr Surg Int* 1997; 12: 234.
15. O'NEILL J. Conjoined twins. In: *Pediatric Surgery*, 5<sup>th</sup> ed, O'Neill JA, Rowe M, Grosfeld JL, et al (Eds), Mosby Year Book, St Louis 1998; 2: 1925.
16. SPITZ L, KIELY E. Success rate for surgery of conjoined twins. *Lancet* 2000; 356: 1765.
17. 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: 288-390.
18. BARBER M, EGUILUZ I, CARBALLO S, MARTÍN A, PLASENCIA W, GARCÍA J. Fetos siameses cefalópagos-toracópagos en gestación triple. *Progr Diag Trat Prenat* 2004; 16: 204-7.
19. SEBIRE N, SEPÚLVEDA W, JEANTY P, NYBERG D, NICOLAIDES K. Multiple gestations. In: Nyberg D, McGahan J, Pretorius D, Pulu G, editors. *Diagnostic Imaging of Fetal Anomalies*. Philadelphia, Pa, USA: Lippincott Williams & Wilkins; 2003; pp. 777-813.
20. PAT A, SMITH M. Anomalías de las gestaciones gemelares. En: Twining P, McHugo JM, Pilling DW, editors. *Anomalías fetales. Diagnóstico ecográfico*. Madrid: Marbán libros S.L.; 2002; 389-409.
21. CHASEN S, CHERVENAK F. Twin pregnancy: Prenatal issues. Up to Date. Enero 2015.
22. GABBE S, NIEBYL J, SIMPSON J. *Obstetrics*. 4<sup>a</sup> ed. Philadelphia: Marban Libros, 2004; 827-67.
23. CIFUENTES R. *Obstetricia de Alto Riesgo*. 6<sup>a</sup> ed. Bogotá: Distribuna Editorial Médica. 2006; 379-86.
24. AYALA S, GARCÍA M, ÁLVAREZ V. Monstruos siameses. Presentación de un caso. *Medisan* 1998; 2(4): 44-7.
25. ANDREA OSORIO O, JUAN GUILLERMO RODRÍGUEZ A, JOSÉ LATTUS O, JURIS LIEPINS B. Gemelos unidos toracocefalópagos. Presentación de un caso. *Rev Obstet Ginecol - Hosp Santiago Oriente Dr. Luis Tisné Brousse* 2006; 1(3): 197-201.