

Diagnóstico precoz de gemelos toracópagos

Early diagnosis of Thoracopagus twins

Dr. Lázaro López Baños,^I Dr. Zonia Fernández Pérez,^{II} José Pérez Trujillo,^I
Alberto Tejeda Vizcaíno,^{III} Alfredo Carlos Córdova Rodríguez,^{IV} Mileidys
Fuentes Fernández^{IV}

^I Centro Provincial de Genética Médica. Artemisa, Cuba.

^{II} Policlínico "Felipe Ismael Rodríguez". San Antonio de los Baños. Artemisa, Cuba.

^{III} Policlínico Docente "Tomás Romay". Artemisa, Cuba.

^{IV} Hospital "Comandante Pinares". San Cristóbal. Artemisa, Cuba.

RESUMEN

Los gemelos toracópagos, xifópagos o esternópagos, representan el 75 % de los gemelos unidos simétricamente, están conectados por la región esternal o cerca de ella, situados cara a cara y habitualmente tienen órganos separados, excepto el hígado. Se presenta un caso de gemelos toracópagos con edad gestacional de 13,4 semanas, con el objetivo de demostrar el valor del ultrasonido en el diagnóstico precoz de los defectos morfológicos congénitos, describir los hallazgos anatómo patológicos y aspectos relacionados con la etiopatogenia de dichos gemelos.

Palabras clave: gemelos toracópagos, defectos morfológicos, monocigóticos, epigénéticos.

ABSTRACT

Thoracopagus, xiphopagus or sternopagus twins represent 75% of symmetrically conjoined twins connected by the sternum or near, located face-to-face and usually they have separate organs except the liver. A case of Thoracopagus twins is reported in this paper. Their gestational age is 13.4 weeks. Our aim is to

demonstrating the value of ultrasound in the early diagnosis of congenital morphological defects; to describe the pathological anatomic findings and issues related to the pathogenesis of these twins.

Keywords: Thoracopagus twins, morphological defects, monozygotic, epigenetic.

INTRODUCCIÓN

Los gemelos toracópagos, xifópagos o esternópagos, representan el 75 % de los gemelos unidos simétricamente, están conectados por la región esternal o cerca de ella, situados cara a cara y habitualmente tienen órganos separados, excepto el hígado.¹

Los gemelos unidos masculinos más conocidos fueron Chang y Eng Bunker, xifópagos de Siam (hoy Tailandia), nacidos en 1811, aunque pasaron la mayor parte de su existencia en los Estados Unidos. Vivieron una vida llena de acontecimientos hasta los 63 años; los médicos de su tiempo rechazaron la operación por tener un hígado común. Ambos se casaron y tuvieron 10 y 12 hijos respectivamente (las piezas anatómicas de su necropsia, se conservan aún en Filadelfia). Desde entonces el término "siameses" sirve para designar tipos de gemelos semejantes.²

Köning refiere que la primera separación de gemelos unidos se llevó a cabo en 1689, el sitio de unión era el ombligo. A partir de entonces han sido numerosos los casos de separación con supervivencia de uno o ambos gemelos, tal como se informa en la literatura.^{3,4}

En septiembre de 1974, en el hospital de niños de Philadelphia, un cirujano y 23 ayudantes decidieron separar gemelas unidas isquiópagos, de 13 meses, nacida en República Dominicana: Clara y Altagracia Rodríguez, compartían el hígado y parte del colon, luego de cinco horas de operación el procedimiento fue exitoso.

En Cuba se efectuó la intervención exitosa de las gemelas Maylín y Mayelín, unidas a nivel del abdomen, onfalópagos en el Hospital Vladimir Ilich Lenin de Holguín, en 1973.

Se presenta un caso de gemelos toracópagos, edad gestacional de 13,4 sem, con el objetivo de demostrar el valor del ultrasonido en el diagnóstico precoz de los defectos morfológicos congénitos, describir los hallazgos anatómo-patológicos y aspectos relacionados con la etiopatogenia de dichos gemelos.

PRESENTACIÓN DE CASO

Paciente de 32 años, con dos gestaciones, un parto, 0 aborto (G₂P₁A₀), evaluada como bajo riesgo genético, con edad gestacional de 13,4 sem, durante la ecografía del 1er. trimestre se observaron dos fetos unidos entre sí en la región infraesternal, situados cara a cara, la longitud céfalo caudal (CRL) de ambos fetos coincidía en 81

mm para 13,4 sem de gestación, presentaban órganos independientes, excepto un hígado común (Fig. 1).



Fig. 1. Imagen ecográfica prenatal.

Historia personal y familiar de buena salud.

Se realizó asesoramiento genético en el Centro Provincial de Genética de Artemisa, se explicó a ambos miembros de la pareja las características y los riesgos de los gemelos unidos, los padres decidieron interrumpir el embarazo.

La paciente fue remitida al hospital "Comandante Pinare" de San Cristóbal, donde se realizó la interrupción del embarazo por el método farmacológico, expulsó dos fetos masculinos, unidos entre sí en la región infra esternal, tenían una tumoración que conectaba a ambos fetos, los que a su vez están situados cara a cara (Fig. 2).



Fig. 2. Vista anatómica externa al nacer.

Para la publicación de esta información se obtuvo consentimiento informado de la paciente, que permitió su divulgación con fines científicos.

Informe anatomo-patológico

Gemelos toracópagos, ambos fetos masculinos, dos cuerpos, dos cabezas, dos columnas vertebrales, cuatro miembros, dos corazones, dos pulmones, dos intestinos completos, un hígado común (Fig. 3).



Fig. 3. Estudio anatómico-patológico.

DISCUSIÓN

Los siameses ocurren por un error en la división celular de los embriones monocigóticos. Hoy día se conoce que existen factores epigénéticos que pueden modificar el tiempo y el lugar del desarrollo embrionario, los que pueden ser alterados por agentes ambientales, tales como las drogas, estados y hábitos nutricionales, químicos ambientales y afectan las enzimas metiltransferasa y desacetilasa así como los niveles de ácido fólico, sustancias fundamentales en el desarrollo de los embriones. Además las modificaciones epigénéticas están relacionadas con el fenómeno que se presenta en la especie humana cuando desaparece uno de los fetos en la gestación múltiple.^{5,6}

La ecografía constituye una herramienta insustituible para el diagnóstico de malformaciones congénitas fetales intrauterinas^{7,8} lo que permite realizar un asesoramiento genético adecuado y brindar a la pareja elementos científicos para que pueda decidir el curso del embarazo, además alertar a los servicios de salud sobre el nacimiento de niños con defectos complejos y poder brindarles la atención que requieren, en casos que los padres opten por tener su hijo.

El diagnóstico ecográfico debe tener en cuenta los siguientes criterios: ausencia de membrana intraamniótica, placenta única, dificultad para estudiar cada feto por separado, columna vertebral extrañamente extendida, o muy cerca o concluyente, un número mayor de 3 vasos en el cordón, un corazón con cámara cardíaca única, fusión de algún segmento corporal.^{9,10}

El nacimiento de gemelos unidos provoca serios conflictos.¹¹ Las dificultades técnicas, el gran costo y su complejidad es inimaginable y puede necesitarse un equipo multidisciplinario para resolver estos casos, ya que al compartir parte de su anatomía implica riesgos de pérdida de órganos y funciones, incluso la vida de uno o ambos en el intento de la separación.^{12,13}

La sobrevivencia en las separaciones de gemelos unidos se reporta en la literatura como una gigantesca empresa que muchas veces fracasa dejando atrás sufrimiento y altos costos. Los onfalópagos han tenido mejores resultados durante su separación, a pesar de lo complejo que resulta la cirugía de hígado, intestino y pared abdominal.^{14,15}

Nunca se ha conseguido que sobrevivan siameses toracópagos que comparten corazón y es excepcional la sobrevivencia de uno de ellos. Los craniópagos suelen tener graves deficiencias luego de la separación. Los isquiópagos y pigópagos, resultan con graves secuelas, tras la reconstrucción ósteomuscular, digestiva distal y genitourinaria, condenándolos muchas veces a una deficiente calidad de vida.¹⁶

El desarrollo de la ecografía prenatal, en el primer trimestre ha permitido detectar precozmente defectos morfológicos y marcadores ecográficos de enfermedades genéticas, muchas de ellas incompatibles con la vida, lo que ha contribuido a mejorar la calidad de los servicios de salud en nuestro país.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Spencer R. Anatomic description of conjoined twins: a plea for standardized terminology. *J Pediatr Surg.* 1996; 31:941-4.
2. Wallace I, Wallace A. Los siameses: La verdadera historia de los hermanos siameses. Barcelona: Ediciones Grijalbo, S.A; 1978.
3. Votteler TP. Conjoined twins. En: Welch KJ. *Pediatric surgery.* Chicago: YearBook Medical Publishers. 1986; (t2):771-9.
4. Sakala EP. Obstetric management of conjoined twins. *Obstet Gynecol.* 1986; 67(3 Suppl): 21S-25S.
5. Gilbert-Barness E, Debich-Spicer D, O Ptiz. Conjoined Twwins: Morfogenesis of the heart and review. *Am Journal of Medical Genetics.* 2003; 120A(4):568-82.
6. Martínez- Frías ML. Epidemiology of acephalus/ acardius monozygotic twins: New insights into an epigenetic causal hypothesis. *Am J Med Genet Part A.* 2009; 149 A: 640-9.
7. Quiroz VH, Sepúlveda WH, Mercado M. Prenatal ultrasonographic diagnosis of thoracopagus conjoined twins. *J Perinat Med.* 1989; 17(4):297-303.
8. Ruiz M, Herrera M, Concha M. Diagnóstico antenatal ultrasonográfico de gemelos fusionados toracópagos. *Rev Chil Obstet Ginecol.* 1990; 55(5):352-7.
9. Singla V, Singh P, Garg M, Khandelwal N. Prenatal diagnosis of thoracopagus fetus: a case report with a brief review of literature. *Arch Gynecol Obstet.* 2009; Mar 25.

10. Sosa Olavarría A. Ultrasonografía y Clínica Embriofetal. Valencia: Editorial Tatum; 1993.
11. Wilson H. Gemelos unidos. En: Benson C, Mustard W, Ravitch MM, Snyder WH, Welch KJ. Cirugía infantil. Tomo I. La Habana: Editorial CientíficoTécnica; 1967. p. 626-33.
12. Peñalver R. La desunión de las siamesas Maylín. Bohemia. 1974;22:32-5.
13. Agra B, Montero A, Rodríguez A. Un caso de siamesas onfalópagos: separación con éxito. Ann Esp Pediatr. 1988;29:463-6.
14. Zucker RM, Filler RM, Roopnarine L. Intraabdominal tissue expansion: an adjunct in the separation of conjoined twins. J Pediatr Surg. 1986;21(12):1198-200.
5. Wong TJ, Lyan YT, Chee CP, Tan KC. Management of xiphopagus conjoinedtwins with small bowel obstruction. J Pediatr Surg. 1986;21(1):53-7.
16. Fishman SJ. Cardiac relocation and chest wall reconstruction after separation of thoracopagus conjoined twins with a single heart. J Pediatr Surg. 2002;37:515-7. hypothesis. Am J Med Genet Part A. 2009;149A:640-9.

Recibido: 12 de junio de 2013.

Aprobado: 27 de junio de 2013.

Lázaro López Baños. Centro Provincial de Genética Médica. Calle 31. Artemisa, Cuba. Correo electrónico: lalob@infomed.sld.cu