

## Presentación de un caso de siameses cefalópagos

### A case report of cephalopagus siamese

Diana Katherine Sandoval-Martínez, Katherine Tatiana Centeno-Hurtado

Hospital Universitario de Santander. Docente Universidad Industrial de Santander. Bucaramanga, Colombia.

---

#### RESUMEN

Se denominan siameses a aquellos gemelos que comparten estructuras anatómicas en grado variable. La incidencia varía entre 1:50 000 a 1:100 000 embarazos, 1:4 de los casos fallecen *in utero* y 40-60 % mueren poco después del parto. Los hallazgos en autopsias médico-científicas de gemelos unidos cefalópagos, que son aquellos que presentan fusión cefálica con dos hemicaras, son el cuarto tipo de siameses en ocurrencia y su incidencia está estimada en 1 por cada 3'000.000 de embarazos o 1/58 siameses. El objetivo es presentar los hallazgos de una autopsia médico-científica de gemelos unidos cefalópagos. Se trata de gemelos cefalópagos, con terminación de embarazo por incompatibilidad con la vida extrauterina. Presentan cordón umbilical único de cinco vasos, tenían cráneos fusionados a nivel frontofacial con dos caras en lados opuestos de la cabeza (*Janiceps*), con fusión ventro-ventral de los ejes somáticos hasta debajo del ombligo sobre la pelvis, con sistemas respiratorios, cardíaco y genitourinario independientes, el sistema digestivo superior esta fusionado hasta el intestino medio, con duplicación a partir de la tercera porción del duodeno. Los gemelos siameses cefalópagos no son los más infrecuentes, pero es difícil encontrar series de casos y revisiones sistemáticas de sus características y patogénesis en Latinoamérica. Son escasas las estadísticas sobre siameses y no se ha descrito previamente ningún caso como éste. Se hace necesaria la realización de estudios de autopsias para mejorar la descripción y caracterización de estos casos y poder determinar si existen otras condiciones asociadas además de las teorías de unión embriológica.

**Palabras clave:** gemelos unidos; siameses; cefalópagos; *Janiceps*.

## ABSTRACT

It is denominated siamese to those twins that share anatomical structures to a variable degree. The incidence varies between 1/50.000 and 1/100.000 pregnancies, 1:4 of the cases die in the uterus and 40-60% die shortly after birth. Findings in a medical-scientific autopsies of conjoined cephalopagus twins, those that presenting cephalic fusion with two hemi faces, are the fourth type of Siamese in occurrence and their incidence is estimated in 1 every 3´000.000 pregnancies or 1/58 siamese. It is about cephalopagus twins, with termination of pregnancy due to incompatibility with extrauterine life. They presented a five vessels common umbilical cord, fused craniums at frontofacial level with two faces in opposed sides of the head (Janiceps), ventro-ventral fusion of the somatic axis until below the umbilicus and above the pelvis, independent respiratory, cardiac and genitourinary systems. The superior digestive system was fused until the medium intestine, with duplication parting from the third portion of the duodenum. Conjoined cephalopagus twins are not the most frequent but it is hard to find a series of cases and systemic revisions of their characteristics and pathogenesis in Latin America. Statistics on Siamese twins are scarce and it has not been previously described any case like this one. Autopsy studies becomes necessary to improve the description and characterization of these cases and to determine the existence of any other associated conditions different to those of the embryologic union theory.

**Keywords:** twins; conjoined; siamese twins; cephalopagus; janiceps.

---

## INTRODUCCIÓN

Los gemelos unidos son aquellos que comparten estructuras anatómicas en grado variable, se les otorgó el nombre de siameses por *Chang y Eng Bunker*, de *Siam* (Tailandia, 1811), famosos gemelos toracópagos que nacieron en 1811 y vivieron hasta los 63 años.<sup>1</sup> Representan una de las anomalías congénitas más infrecuentes. Su incidencia se calcula a nivel mundial entre 1:50 000 a 1:100 000 embarazos. Algunos estudios consideran que un cuarto de los casos fallecen intra útero y del 40-60 % muere poco después del parto. Es más común que se trate de gemelos femeninos; sin embargo, en el caso de las pérdidas fetales, estas son más frecuentes en varones.<sup>2</sup>

El presente trabajo tiene como finalidad presentar los hallazgos de una autopsia médico-científica de gemelos unidos cefalópagos que son aquellos que presentan fusión cefálica con dos hemicaras pertenecientes a cada gemelo. Son el cuarto tipo de siameses en ocurrencia y su incidencia está estimada en 1: 3 000 000 de embarazos o 1:58 siameses. Este caso es infrecuente.

## PRESENTACIÓN DE CASO

Producto gemelar de madre de 27 años, multigestante, con edad gestacional de 30,1 semanas con hallazgo ecográfico de gemelos unidos cefalópagos. Se decide terminar el embarazo por incompatibilidad con la vida extrauterina de ambos productos. Nacen fetos de sexo femenino, con hipotonía y pobre esfuerzo respiratorio, con bradicardia progresiva hasta la muerte. La autopsia médico-científica se realizó en el Departamento de Patología de la Universidad Industrial de Santander, previa autorización de la madre. Se encontraron gemelas unidas de configuración lamboidea con fusión de la región facial con dos caras en lados opuestos de la cabeza (Janiceps) y fusión ventro-ventral de los ejes somáticos de tipo tóraco-onfalópago hasta debajo del ombligo sobre la pelvis. Se reconocieron dos pelvis, dos sacros, cuatro miembros inferiores y cuatro superiores, (*cefalotoraco-onfalopagas tetrabrachius tetrapus*) (Fig. 1). Presentan un peso combinado de 2 235 gr y cordón umbilical único de cinco vasos. Los cráneos están fusionados a nivel fronto-facial, en la región anterior de los frontales y del esfenoides con encéfalos unidos sólo a nivel del quiasma óptico (Fig. 2A, B, C), fusión ventro-ventral de los ejes somáticos hasta debajo del ombligo sobre la pelvis, el sistema digestivo superior esta fusionado hasta el intestino medio (Fig. 2D), con duplicación a partir de la tercera porción del duodeno, hígados separados de formas irregulares y páncreas único que drena a la ampolla duodenal (Fig. 2E) con sistemas respiratorios, cardíaco y genitourinario independientes.



**Fig. 1.** Siameses con cráneos fusionados en región fronto-facial con dos caras en lados opuestos de la cabeza.





**Fig. 2.** Hallazgos examen interno. **A:** Fusión anterior de los huesos frontales con fontanela anterior única (\*\*), **B:** única cavidad orofaríngea (estrella), **C:** fusión de los quiasmas ópticos (flecha), con 4 nervios ópticos, el resto de la masa encefálica no presenta sitios de fusionamiento, **D:** esófago fusionado (flecha) que comunica con una sola cavidad gástrica, con dos tráqueas laterales (\*), **E:** muestra dos parénquimas hepáticas con sus respectivos sistema biliar (+) que comunican con una única región duodenal (flecha).

## DISCUSIÓN

La etiología exacta que lleva a la malformación que culmina en la aparición del fenotipo siamés es aún desconocida, hasta el momento se han planteado dos teorías.<sup>3</sup> La teoría de la fisión incompleta propuesta por *Zimmerman*<sup>4</sup> plantea que el momento de la división del óvulo en los embarazos gemelares monozigóticos determina la presencia de estructuras compartidas entre ambos fetos, y que al producirse entre los días 13 y 16 pos fertilización dará lugar a los gemelos unidos. La segunda teoría fue propuesta por *Spencer*,<sup>5</sup> quien de manera más reciente, postuló que dos discos embriológicos monoovulares previamente separados, alrededor de las semanas 3 o 4 de gestación se fusionan.

Se sugiere que los discos se reúnen dorsal o ventralmente en sitios que corresponden ectodermo ausente o normalmente programado para fusionarse o romperse. Las uniones se dan siempre de manera homóloga.<sup>6</sup> Cuando la unión se da ventralmente, los discos embrionarios flotan en un saco de *Yolk* compartido. En caso contrario, comparten una única cavidad amniótica.<sup>5</sup>

Los gemelos siameses se clasifican de acuerdo a si la unión es ventral o dorsal y la región anatómica exacta de la misma, a la que se adiciona el sufijo latino *pagus* que significa fusionado o fijado. De la misma manera, se complementa con la presencia de extremidades, llamando *-brachius* a las extremidades superiores y *-pus* a las inferiores, y en cuanto al número pueden ser cuatro (*tetrapus*), tres (*Tripus*) o dos (*bipus*).<sup>7</sup> Aunque existen numerosas clasificaciones para efectos de este artículo, describiremos la que a nuestro juicio resulta la más sencilla y útil en consonancia con la etiología. Dicha clasificación fue propuesta en 1996 por *Spencer*<sup>7</sup> y establece 8 tipos de siameses básicos:

### UNIÓN VENTRAL: 87 %

- Cefalopagus (11 %): Son aquellos cuya unión abarca desde el inicio de la frente hasta la región umbilical. Existen cuatro pares de brazos y piernas.
- Toracopagus (19 %): Ubicados frente a frente, este tipo de siameses presentan la unión a nivel de tórax anterior y siempre comparte el corazón.
- Onfalopagus (18 %): Son los siameses que comparten la región umbilical y el tórax inferior, sin incluir estructuras cardíacas.
- Isquiopagus (11 %): Los siameses isquiopagus están unidos ventralmente en dirección caudal desde la región umbilical. Presentan una pelvis fusionada con dos sacros y dos sínfisis púbicas, el ano y los genitales externos siempre están involucrados en la unión.

### UNIÓN LATERAL (PARAPAGUS): 28 %

Son siameses unidos ventro-lateralmente que comparten el abdomen y la pelvis con una sola sínfisis púbica y uno o dos sacros. Si tiene tórax independientes se denominan parapagus ditorácicos; si presentan tórax fusionados, puede tratarse de parapagos dicéfalos o parapagos diprosópicos.

UNIÓN DORSAL: 13 %

- Craniopagus (5 %): Son siameses que comparten cualquier porción del cráneo excluyendo la cara y el foramen magno. Los troncos no están unidos.
- Piopagus (2 %): Son siameses unidos dorsalmente que comparten la articulación sacrococcígea, la región perineal y ocasionalmente la médula espinal. Usualmente se encuentra un ano con dos rectos.
- Raquipagus (6 %): Se trata de siameses unidos dorsalmente por encima de la línea del sacro.

ATÍPICOS: Gemelos parásitos, intermedios.

El caso que presentamos se trata de gemelos cefalópagos con la presencia de dos hemicaras pertenecientes a cada gemelo. Los llamados *Janiceps* disimétricos (por el dios romano *Janus* quien tenía dos caras), son el cuarto tipo de siameses en ocurrencia y su incidencia está estimada en 1:3 000 000 de embarazos o 1:58 siameses.<sup>6,8,9</sup> Aproximadamente 30 casos pueden ser rastreados en la literatura; el más antiguo data de 1569.<sup>10</sup> En 75 % de los casos, se observa una cara menos desarrollada que la de su contraparte<sup>10</sup> y *Spencer*<sup>3</sup> en un estudio de 59 casos de gemelos cefalópagos describió que 76 % se trataban de fetos femeninos.

Se cree que los gemelos cefalópagos se unen primariamente por la membrana oro faríngea y sus campos cardiovasculares se orientan de acuerdo al eje facial. Se reconoce que la falta de división facial es la causa de la fusión de la silla turca y la agenesia de la hipófisis.<sup>6</sup> *Herring y Rawlat*<sup>11</sup> describieron la presencia de un único esófago como consecuencia de la unión precoz de la membrana oro faríngeo. La división ocurre en la zona ventral del esófago, lo que resulta en dos tráqueas que se extienden lateralmente al esófago fusionado.<sup>6,9</sup> En otros casos reportados se encontró ausencia de la vesícula biliar en ambos lados<sup>12</sup> y un único páncreas. Los corazones se encuentran independientes de manera clásica<sup>6</sup> con sistema urogenital sin alteraciones,<sup>9</sup> hallazgos consistentes con nuestro caso.

Aunque los gemelos siameses cefalópagos no son los más infrecuentes de todos los gemelos unidos, es difícil encontrar series de casos y revisiones sistemáticas que describan sus características y patogénesis, quizá debido a la ausencia de utilidad práctica quirúrgica que tiene pues, como se estableció antes, esta anomalía se ha descrito como letal.<sup>9</sup> En cuanto a estadísticas locales,<sup>13</sup> entre 1967 y 1986 se estudiaron en Latinoamérica 1 714 952 nacimientos observados en 95 hospitales, en los cuales se registraron 23 casos de gemelos siameses de los cuales 4 eran cefalópagos, 3 parapagos, un isquiopago, 5 pyopagos, 9 toracopagos, un onfalópago, un raquipago.

La distribución por género fue de 12 hombres y 11 mujeres. Aún se desconoce mucho sobre la fisiopatogenia de los gemelos unidos y puntos específicos como la incidencia. El patrón de las estructuras fusionadas y alteraciones asociadas no siguen patrones específicos.<sup>6</sup> Es necesario la realización de estudios de autopsias para mejorar la descripción y caracterización de estos casos y así poder determinar si existen otras condiciones asociadas además de las teorías de unión embriológica.

## Conflicto de intereses

Los autores no declaran tener conflictos de intereses.

## REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Spitz L. Conjoined twins. *Br J Surg*. 1996;83:1028-30.
2. Spitz L. Surgery for conjoined twins. *Ann R Coll Surg Engl*. 2003;85:230-5.
3. Spencer R. Conjoined twins: Developmental malformations and clinical implications. Baltimore: Johns Hopkins University Press; 2003.
4. Zimmerman AA. Embryologic and anatomic considerations of conjoined twins. *Natl Foundation*. 1967;3:18.
5. Spencer R. Theoretical and analytical embryology of conjoined twins: part I: embryogenesis. *Clin Anat*. 2000;13:36-53.
6. Singh M, Singh KP, Shalgram P. Birth Defects Research. Conjoined Twins Cephalopagus Janiceps Monosymmetros: A Case Report. *Birth Defects Research (Part A)*. 2003;67:268-72.
7. Spencer R. Anatomic description of conjoined twins: A plea for standardized terminology. *J Pediatr Surg*. 1996;31:941-4.
8. Baron BW, Shermeta DW, Ismail MA, Ben-Ami T, Yousefzadeh D, Carlson N, et al. Unique anomalies in cephalothoracopagus janiceps conjoined twins with implications for multiple mechanisms in the abnormal embryogenesis. *Teratology*. 1990;41:9-22.
9. Cirstoiu MM, Filipoiu FM, Bratila E, Berceanu C, Cirtuiu FC, Budu VA, et al. Morphological study of cephalothoracopagus deradelphus type conjoined twins. A case report *Rom J Morphol Embryol*. 2016;57(1):249-52.
10. E.J.O. Kompanje. Di-symmetric cephalopagus conjoined twins described by Hovorakova. Some additions and corrections. *Reproductive Toxicology*. 2009;27:203-5.
11. Herring SW, Rowlatt UF. Anatomy and embryology in cephalothoracopagus twins. *Teratology*. 1981;23:159-73.
12. Tuchmann DH, Halgel P. Illustrated human embryology. *Organogenesis*. 1972. Springer-Verlag: New York.

13. Castilla EE, Lopez-Camelo JS, Orioli IM, Sanchez O, Paz JE. The epidemiology of conjoined twins in Latin America. Acta Genet Med Gemellol. 1988;37:111-8.

Recibido: 4 enero de 2017.

Aprobado: 18 de febrero de 2017.

*Diana Katherine Sandoval Martínez.* Hospital Universitario de Santander. Docente Universidad Industrial de Santander. Bucaramanga, Colombia.  
Correo electrónico: [kt\\_sandoval@hotmail.com](mailto:kt_sandoval@hotmail.com)