

Siameses toracópagos: Reporte de un caso

Ana Cecilia Ortiz¹, Maritza Morales¹, Pedro Menéndez¹, Polo Yugcha¹

¹Médicos pediatras del posgrado de Neonatología de la USFQ

PALABRAS CLAVE

Gemelos;
Siameses;
Diagnóstico prenatal;
Malformaciones congénitas

RESUMEN

Los gemelos siameses son una entidad rara, cuya incidencia varía de 1 en 50.000 a 1 en 100.000 nacidos vivos; solo el 18 % sobrevive y aproximadamente el 35 % de los nacidos vivos muere en las primeras 24 horas. Se reportó un caso de siameses toracópagos, con diagnóstico prenatal mediante ultrasonografía a las 32.1 semanas de gestación, cuyas cabezas y extremidades son individuales; poseen genitales femeninos; a nivel del tórax se observó la existencia de un corazón que envía un vaso arterial a lo que se asemeja a una masa cardiaca inerte y rudimentaria al feto contralateral; comparten los órganos abdominales. El embarazo se interrumpió a las 32.1 semanas de gestación y los pacientes sobrevivieron dos horas, luego de lo cual fallecieron por la cardiopatía compleja.

KEYWORDS

Conjoined twins;
Siamese;
Prenatal diagnosis;
Congenital malformation

ABSTRACT

Siamese twins are rare, occurring 1 in 50 000 to 1 in 100 000 live births; only 18% survive and approximately 35% of live births die in the first 24 hours. We report a case of thoracopagu twins. The prenatal diagnosis was made by ultrasound at 32 weeks of gestation. They had separated heads and extremities; they were females; at the joint thorax there was a single heart that sent an arterial vessel to what resembles a rudimentary cardiac mass in the contralateral fetus. They shared abdominal organs. Pregnancy was interrupted at 32.1 weeks of gestation; patients survived 2 hours.

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: acor2024@hotmail.com (Ana Ortiz)/ Teléfono: +593 98 432 6882.

Universidad San Francisco de Quito

Rev. Ecuat. Pediatr. 2019; 20 (1); 57 - 59

INTRODUCCIÓN

A lo largo de los siglos y en todas las culturas el nacimiento múltiple ha sido considerado como un fenómeno que ha asombrado a la humanidad. Existen muchos mitos, costumbres y tabúes con respecto al nacimiento de gemelos 1, 2, 3. El embarazo gemelar tiene una frecuencia baja en la población general; existen factores de riesgo para el desarrollo de un embarazo gemelar, como la raza, la edad de la madre, los antecedentes familiares de gemelos, la multiparidad, entre otros.

El origen no está aún bien definido, pero se señala que los gemelos siameses son el resultado de una aberración en el proceso de formación de los gemelos monocigóticos. Los siameses son individuos monocigóticos, monocoriónicos, unidos entre sí por alguna parte de su anatomía, conectados vascularmente; pueden compartir uno o más órganos, son del mismo sexo y genéticamente son idénticos. Pueden ser clasificados según la región anatómica que los une, desde dos individuos bien desarrollados, independientes y simétricos, unidos tan solo por una pequeña conexión superficial, hasta los que están representados por porciones de cuerpo adheridos o incluidos en un huésped más desarrollado 1, 4, 6, 7.

CASO CLÍNICO

Se trata de una paciente de 18 años de edad, soltera, con instrucción básica, afro-americana, de primera gesta, sin antecedentes patológicos; se realizan cuatro controles prenatales y tres ecografías con reporte de siameses; la última ecografía se realiza a las 32,1 semanas de edad gestacional, donde se identifica un embarazo múltiple, monocorial, monoamniótico; ambos fetos están en posición podálica, identificándose como toracópagos, cuyas cabezas y extremidades son individuales. Se observa la presencia de genitales femeninos; a nivel del tórax se evidencia un corazón que envía un vaso arterial a lo que se asemeja a una masa cardiaca inerte y rudimentaria al feto contralateral; comparten los órganos abdominales, el cordón umbilical y la presencia de tres vasos. El feto 1 tiene un peso de 1787 gramos (percentil 15 %); el feto 2 tiene un peso de 1.888 gramos (percentil 29 %); el peso fetal se estima según Siemer.

CONCLUSIÓN

Gestación múltiple, gemelar monocorial-monoamniótico de 32.1 semanas, fetos siameses toracópagos sin pronóstico de feto neonatal. Se programó una cesárea electiva; una vez realizada la operación, los hallazgos fueron gemelos unidos, de sexo femenino, vivos, con un peso total de 3.680 gramos y con una talla de 40 cm. Luego del nacimiento se observaron hipotónicos, ausencia de autonomía respiratoria, frecuencia cardíaca menor a 60 latidos por minuto y necesidad de intubación endotraqueal.

El diagnóstico neonatológico fue recién nacidos siameses pretérmino de 34 semanas por examen físico; mala evolución: fallecieron por paro cardiorrespiratorio a las dos horas de vida.



Figura 1: Fotografía de siameses toracópagos.



Figura 2: Radiografía de siameses toracópagos.

DISCUSIÓN

Los siameses constituyen un problema obstétrico que plantea un manejo perinatólogo con pronóstico reservado, ya que tienen muy baja supervivencia; requieren cirugía para su separación, dependiendo de la extensión de la unión, la distribución de los órganos vitales y la existencia de malformaciones congénitas 3, 4, 8.

Una vez conocido el diagnóstico, se debe planificar el parto, ya que este puede tener varias complicaciones. Hay que hacer un diagnóstico temprano; la ecografía es segura y confiable para establecer el diagnóstico intraútero; los estudios Doppler a color y la ecografía tridimensional pueden complementar y confirmar el diagnóstico 9, 10.

El manejo debe realizarlo un equipo multidisciplinario y es esencial para el pronóstico cuando la intervención quirúrgica está indicada; en la separación de los siameses el pronóstico es reservado, con supervivencia muy baja, debido a las múltiples malformaciones que generalmente presentan. Se recomienda que el parto sea mediante cesárea, ya que de producirse una distocia, puede acarrear consecuencias tanto para los fetos como para la madre 1, 2, 9, 11, 12, 13.

CONFLICTO DE INTERÉS

Los autores declaran no tener conflicto de interés.

FINANCIAMIENTO

Propio de los autores.

BIBLIOGRAFÍA

1. Gabbe S, Niebyl J, Simpson J. *Obstetrics*. 4ª ed. Philadelphia: Marban Libros, 2004: 827- 67.

2. Cifuentes R. *Obstetricia de Alto Riesgo*. 6ª ed. Bogotá: Distribuna Editorial Médica. 2006:379-86.
3. Trull A, Pam-Pino A, Arrieta García R, Angulo Cebada E, Paz Román M. "Siameses toracópagos: Presentación de caso". *Rev Cubana Genet Comunit*, 2010. 4: 51-4.
4. Allen P. *Ultrasonography in Obstetrics and Gynecology*. 4a ed. Philadelphia: WB Saunders Company. 2000; 188-90.
5. Lattus J, Almuna R, Paredes A, Junemann J, Guerra F, Pizarro O et al. "Siameses o gemelos unidos toraco-onfalópagos y revisión de bibliografía nacional e internacional". *Rev Chil Obstet Ginecol* 2002; 67 (5): 392-401.
6. Stevenson RE. "Human malformations and related anomalies". New York. Mosby. 1993. Vol. 2: 1064-1069.
7. Posser AO, Posser ZBR. "Gemelaridade imperfeita". *Femina*. 1996; 24 (8): 739-42.
8. Ayala S, García M, Álvarez V. "Monstruos siameses: Presentación de un caso". *Medisan*. 1998; 2 (4): 44-7.
9. Wilson H. "Gemelos unidos". En: Benson C, Mustard W, Ravitch MM, Snyder WH, Welch KJ. *Cirugía infantil*. Tomo I. La Habana: Editorial Científico- Técnica; 1967: 626-33. 5.
10. Powis M. "Differential energy metabolism in conjoined twins". *J Pediatr Surg*. 1999; 34: 115-7.
11. Gabbe S, Niebyl J, Simpson J. *Obstetrics*. 4ª ed. Philadelphia: Marban Libros, 2004: 827- 67.
12. Callen P. *Ultrasonography in Obstetrics and Gynecology*. 4ª ed. Philadelphia: WB Saunders Company. 2000: 188-90.
13. Garay F, Kenneth J, Steven L. *Obstetricia de Williams*. 22ª ed., McGraw-Hill. 2006: 926.