Bol. Soc. Cast. Ast. Leon. de Pediatría, XXVI, 425, 1985

CASOS CLINICOS

Gemelos unidos: Revisión y aportación de un caso de toracópagos

E. ALVAREZ APARICIO*; J. I. GARCÍA BURRIEL*; M. MATEOS CAÑIZAL*
A. GARCÍA IGLESIAS** y J. M. MACAYA JUÁNEZ**

RESUMEN: Se hace una revisión sobre gemelos unidos. Los autores describen un caso de gemelos unidos toracópagos y sus hallazgos necrópsicos.

Se analizan los factores etiologicos y los criterios radiológicos y ecográficos para el diagnóstico antenatal. Por último se comenta la posibilidad de tratamiento quirúrgico. El pronóstico depende especialmente de los hallazgos cardiológicos. La separación es posible cuando no existe fusión ventricular. PALABRAS CLAVE: GEMELOS UNIDOS. TORACÓPAGOS.

CONJOINED TWINS: REVIEW AND REPORT OP ONE CASE (SUMMARY): A review about conjoined twins is made. Autors described a case of conjoined thoracopagus twins and its necropsical findings.

Etiological factors, the radiological and echographic tests for antenatal diagnosis is considered. Finally, possibility of surgical treatment is commented. Prognosis is related specially with cardiological findings. The separation is possible when ventricles is not fussioned. KEY WORDS: CONJOINED TWINS. THORACOPAGUS.

INTRODUCCIÓN

La formación de gemelos siameses es consecuencia de una división incompleta del disco embrionario, que se produce entre los días 10 y 20 del período blastular. Se piensa que el trastorno puede deberse a una hipoxia local condicionada quizás por un fenómeno compresivo (1). No obstante estudios experimentales realizados sobre animales sugieren la posibilidad de un mecanismo tóxico o de una alteración nutricional (2).

* *Departamento de Pediatría.*
** *Departamento de Obstetricia y Ginecología (Prof. A. García).*
Departamento de Pediatría (Prof. V. Salazar). Hospital Clínico Universitario. Salamanca.

Aunque Rodignus en 1524 describió por primera vez un caso de gemelos monozigóticos unidos, fue Geoffroy Saint Hilarie quien en 1837 realizó el primer estudio científico sobre el particular proponiendo al mismo tiempo una clasificación que ha servido de base para que actualmente se admita (3, 4). Esta clasificación se basa en criterios topográficos. Se denominan toracópagos, onfalópagos, pigópagos, craneópagos e isquiópagos cuando ambos gemelos se encuentran unidos por el tórax, ombligo, nalgas, cráneo e isquión, respectivamente. El tipo más frecuente es el toracópago, que muchas veces es más bien tóraco-onfalópago; representan el 75 % del total de los casos descritos (5).

La frecuencia oscila según las diferentes estadísticas entre 1/2.800 y 1/200.000 recién nacidos; la frecuencia real que se admite como más fiable es de 1/50.000 nacidos vivos (6). la incidencia es mayor en las hembras.

El objeto de este trabajo es revisar el tema con ocasión de una reciente observación personal.

Caso clínico

Madre primípara de 22 años. Durante la 21 semana de gestación padece una infección urinaria que es tratada con ampicilina. En ese momento el informe ecográfico es de feto en presentación podálica. A las 35 semanas de gestación ingresa por vómitos alimenticios, gastralgia y pirosis motivados por una hernia hiatal diagnosticada por esofagogastrocopia. Por radiografía simple (Fig. 1) se diagnostica embarazo gemelar con un primer feto en posición cefálica y el segundo en transversa. La ecografía no aporta datos de interés. A las 41 semanas de gestación la monitorización fetal no estresante da un patrón reactivo del primer feto, no consiguiendo reguistro del segundo.

Se indica cesárea por sufrimiento fetal, obteniéndose gemelos unidos toracópagos. Los dos fetos son hembras y están unidos por el tronco desde el manubrio esternal hasta el abdomen (Fig. 2); presentan un onfalocele común del que parte un cordón umbilical único con dos arterias y una vena. Se palpa una gran masa hepática que pasa de uno a otro. No existen deformidades en cabeza ni en miembros. Ambos presentan cianosis generalizada, hipotonía marcada, bradicardia de 50-60 sístoles/min. y soplo pansistólico. Apgar al minuto de 2. Son éxitus a los 30 minutos por parada cardiorrespiratoria.

En el examen radiográfico postmortem se aprecia como única anomalía esquelética un esternón único incompletamente desarrollado (Fig. 3). La angiografía umbilical (Fig. 4) confirma la fusión hepática y muestra un corazón también parcialmente fusionado.

Estudio necrópsico: corazón con ventrículos izquierdos unidos entre sí, dos ventrículos derechos rudimentarios y aurículas comunes. Intestino delgado común en sus primeros 60 cm.; el resto del tubo digestivo es doble. Hígado doble, aunque fusionado,

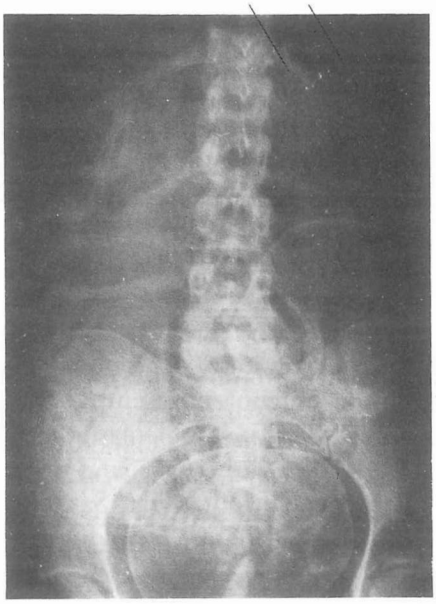


FIG. 1. *Radiografía simple de abdomen de la madre*

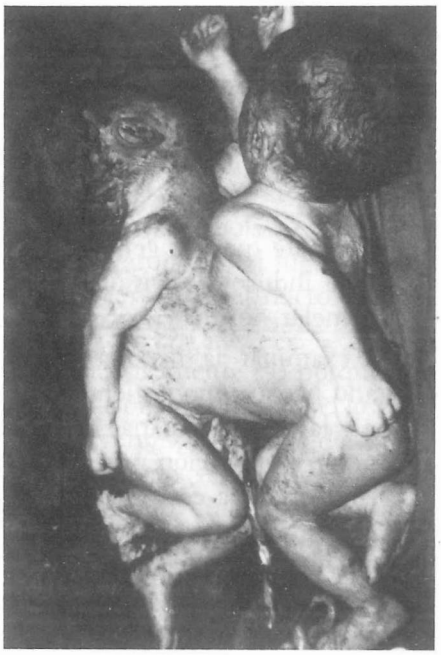


FIG. 2. *Ambos fetos están ampliamente unidos desde el manubrio esternal hasta el ombligo*

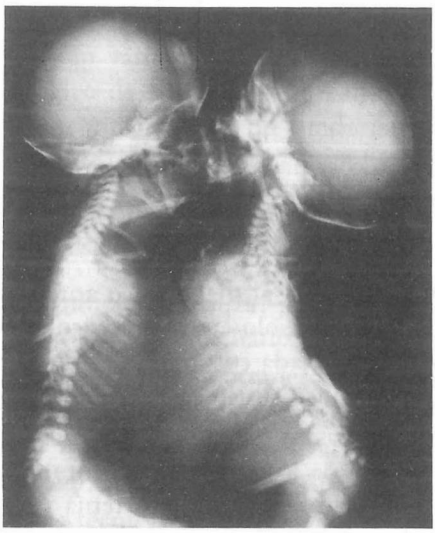


FIG. 3. *La única anomalía esquelética es el esternón único*

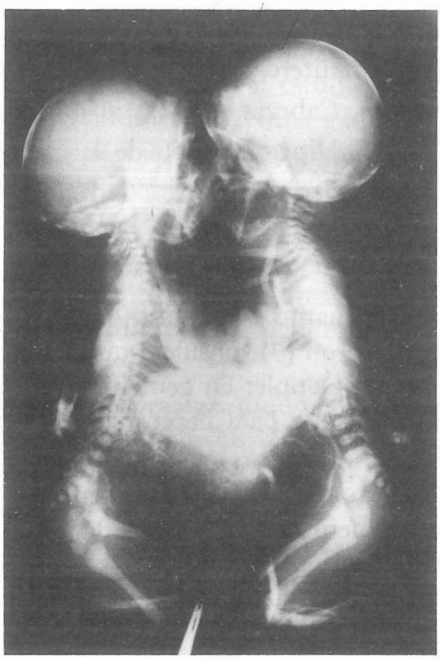


FIG. 4. *Angiografía umbilical postmortem: ambos corazones e hígados están fusionados*

con dos vesículas y una vía biliar extrahepática común. No se hallan alteraciones en los aparatos respiratorio y genitourinario. Ambos cerebros estaban intensamente congestivos.

COMENTARIOS

Se admite que los gemelos siameses se deben a la actuación de una noxa que induce la división incompleta o inhibe el proceso de duplicación gemelar normal.

Al examinar la historia obstétrica de nuestro caso no hemos encontrado hechos que sugieran la actuación de ninguna noxa entre la segunda y la tercera semanas de la gestación. Los únicos problemas acaecidos fueron la infección urinaria de la 21 semana y la hernia hiatal de la 35, siendo tratada esta última con alcalinos y metoclopramida. Saitúa y col. (3) señalan que una de sus dos pacientes había recibido metoclopramida durante las primeras semanas.

Un aspecto importante del problema que nos ocupa es la posibilidad y conveniencia de llevar a cabo el diagnóstico anteparto por medio de la radiología y del estudio ecográfico. Aunque la amniografía ha sido propuesta por algunos autores como medio diagnóstico lo cierto es que las radiografías simples del abdomen de la gestante aportan datos muy útiles. Gray en 1950 estableció los criterios radiológicos para el diagnóstico intraútero de los fetos unidos:

1. Cabezas situadas al mismo nivel y en igual plano.
2. Hiperextensión de la columna vertebral.
3. Excesiva proximidad entre ambas columnas.
4. Mantenimiento de la posición relativa de ambos fetos a pesar de la manipulación externa de los mismos y en fechas distintas.

En cuanto a la aplicación de la ultrasonografía al diagnóstico antenatal, Wilson (7) considera que la detección de un solo latido cardíaco por sistema Doppler en gemelos en posición enfrentada con polihidrambios, es suficiente para hacer el diagnóstico de tronco único inseparable.

En nuestro caso la radiografía efectuada a las 35 semanas de gestación no permitió siquiera sospechar la unión de los fetos. No se cumplía el primero de los criterios de Gray por cuanto el primer feto tenía una presentación cefálica y el segundo estaba en transversa; tampoco llamó la atención la hiperextensión de las columnas vertebrales ni su proximi-

dad. Las ecografías, prcticadas en tres ocasiones, tampoco fueron de utilidad; nunca se encontró una posición enfrentada de los gemelos. Por este motivo el registro de un latido cardíaco único en los últimos instantes no fue interpretado correctamente.

Después del nacimiento lo más importante es detectar la unión que pueda existir entre órganos vitales y menos vitalas. Nichols y col. (8) en una revisión de 42 casos de toracópagos encontraron que el hígado estaba unido siempre; el corazón en el 75 % de los casos, el tracto gastrointestinal en el 46 % y las vías biliares en el 22 %.

Los corazones unidos deben valorarse exhaustivamente (9) porque de ellos depende muchas veces la posible separación quirúrgica de los fetos. Izukawa (5) considera tres situaciones diferentes: A) unión del pericardio y exclusivamente; B) conexión auricular con ventrículos separados; y C) conexión entre los ventrículos. La actitud quirúrgica será posible cuando se trata de una conexión tipo A o B, pero nunca cuando están unidos los ventrículos. Para valorar la situación es muy útil el registro electrocardiográfico.

Cuando no hay conexión entre cavidades o sólo están unidas las aurículas los complejos QRS aparecen bien diferenciados. Si están conectados los ventrículos ambos complejos QRS van a ser esencialmente iguales. El mismo Izukawa basándose en uno de los cuatro casos que estudió considera la necesidad de hacer una angiografía porque a veces coexisten varias anomalías cardíacas. Boles (10) completa el estudio cardiológico de sus pacientes realizando un ecocardiograma y una gammagrafía con Tc-99 m; no considera necesarias técnicas más agresivas.

La evaluación de una posible unión del tracto gastrointestinal es más sencilla. Para el examen de la vía biliar Miller (11) procede a estudios secuenciales con el radionucleótido Disofenín (ácido diisopropil-iminodiacético), a la ecografía de tiempo real y a la TAC. Estas últimas técnicas también las utiliza, junto con la urografía intravenosa, para explorar el aparato genitourinario.

Cuando se ha completado el estudio de los órganos unidos pueden valorarse las posibilidades de separar quirúrgicamente los fetos. La primera intervención llevada a cabo con éxito fue la realizada por König en 1690, pero se trataba de fetos unidos sólo por la piel.

Las técnicas quirúrgicas mejoras constantemente y han hecho posible la separación de fetos que además de unidos estaban malformados. Así, Messmer (12) consiguió separar dos fetos que tenían el hígado común;

uno de ellos presentaba, además, serias malformaciones del corazón, extremidades, aparato digestivo y genitourinario. El otro feto sobrevivió y a los 15 meses de la intervención el hígado había experimentado una clara regresión.

No es éste nuestro caso, en el que existía un compromiso vital importante ya en los primeros instantes. Aunque no hubieran sido éxitus en un plazo tan breve la separación tampoco habría sido posible en el futuro teniendo en cuenta algunos de los hallazgos necrópsicos: existía un ventrículo izquierdo único y serias malformaciones del tubo digestivo.

BIBLIOGRAFIA

1. NOONAN, J. A.: *Twins, conjoined twins and cardiac defects.* Am. J. Dis. Child., 1978; 132: 17-18.
2. GIROUD, A.: *Considerations embryologiques d'une monstre double.* Arch. Franç. Ped., 1967; 24: 35.
3. SAITUA, G.; ARRATE, J. K.; UGIDOS, M.; GARCÍA RODRIGO, S. e ITURRIAGA, A.: *Gemelos monocigóticos unidos. Aportación de dos nuevos casos.* An. Esp. Pediatr., 1980; 13: 1.105-1.112.
4. DE LA FUENTE, C.: *Monstruosidad bicéfala. Nota clínica.* Bol. Soc. Cast. Ast. Leon. Pediatr., 1975; 74: 329-333.
5. IZUKAWA, T.; KIDD, L. and MOES, C. A. F.: *Assessment of the cardiovascular system in conjoined thoracopagus twins.* Am. J. Dis. Child., 1978; 132: 19-27.
6. HANSON, J. W.: *Incidence of conjoined Twinning.* Lancet, 1975; 2: 1.257.
7. WILSON, R. L.; SHAUB, M. S. and CETRULO, C. J.: *The antepartum findings of conjoined twins.* J. Clin. Ultrasound, 1977; 5: 35-38.
8. NICHOLS, B. L.; BLATTHER, R. J. and RUDOLPH, A. J.: *General clinical management of thoracopagus twins.* Birth Defect, 1967; 3: 38-51.
9. LEACHMAN, R. D.; LATSON, J. R. and KOHLER, C. M.: *Cardiovascular elevation of conjoined twins.* Birth. Defect, 1967; 3: 52-65.
10. BOLES, E. T. and VASSY, L. E.: *Thoraco-omphalopagus conjoined twins: successful surgical separation.* Surgery, 1979; 86: 485-492.
11. MILLER, D.; COLOMBANI, P. and BUCK, J. R.: *New techniques in the diagnosis and operative management of siamese twins.* J. Pediatr. Surg., 1983; 18: 373-376.
12. MESSMER, B. J.; HÖRNCHEN, H. and KÖSTER, C.: *Surgical separation of conjoined (siamese) xiphopagus twins.* Surgery, 1981; 89: 622-625.