

PRESENTACIÓN DE CASO

Diagnóstico prenatal de siameses toracópagos

Prenatal diagnosis of conjoined thoracopagus siameses

Nery Ramona Hechavarría-Rodríguez¹, Alegna de la Caridad Ochoa-Hidalgo¹, Alexander Morales-Fontaine²

¹Departamento Provincial de Genética Médica. Hospital Pediátrico Provincial "Mártires de Las Tunas". Las Tunas.

²Departamento de Anatomía Patológica. Hospital General Docente "Dr. Ernesto Guevara de la Serna". Las Tunas, Cuba.

Correspondencia a: Nery Ramona Hechavarría-Rodríguez, correo electrónico: nery@ltu.sld.cu.

Recibido: 3 de enero de 2018

Aprobado: 8 de febrero de 2018

RESUMEN

El embarazo múltiple tiene una incidencia creciente, una de las implicaciones relacionada es la aparición de defectos congénitos, dentro de los cuales se describen los gemelos unidos por diferentes áreas anatómicas. Aunque su ocurrencia es baja, su mortalidad es alta, relacionada con la afección de órganos vitales involucrados en el defecto. Se presenta un caso de diagnóstico prenatal de gemelos unidos (siameses) toracópagos, que comparten un único corazón e hígado, en una embarazada adolescente de Las Tunas. El caso fue detectado a las 12,3 semanas de gestación. Por las implicaciones de las regiones anatómicas unidas y bajo asesoramiento genético, la familia se decide por la terminación voluntaria del embarazo. No se encontró hábitos tóxicos en la madre que pudieran relacionarse con el defecto, solo su edad constituyó un riesgo, 18 años.

Palabras clave: GEMELOS UNIDOS; SIAMESES; DIAGNÓSTICO PRENATAL; MALFORMACIONES CONGÉNITAS.

Descriptor: GEMELOS SIAMESES; ULTRASONOGRAFÍA PRENATAL; ANOMALÍAS CONGÉNITAS.

SUMMARY

Multiple pregnancy has an increasing incidence, an implication could be the appearance of congenital defects, including twins linked by different anatomical areas. Although its incidence is low, its mortality is high, do to the connection of vital organs involved in the defect. We present a case of prenatal diagnosis of twins joined (Siamese) thoracic, who share a single heart and liver, in a pregnant adolescent of Las Tunas. The case was detected at 12,3 weeks of gestation. Due to the implications of the anatomical regions united and under genetic counseling, the family decides the voluntary termination of pregnancy. No toxic habits were found in the mother that could be related to the defect, only her age constituted a risk, 18 years.

Key words: UNITED TWINS; SIAMESE; PRENATAL DIAGNOSIS; CONGENITAL MALFORMATIONS.

Descriptors: TWINS, CONJOINED; ULTRASONOGRAPHY, PRENATAL; CONGENITAL ABNORMALITIES.

INTRODUCCIÓN

La frecuencia de embarazos múltiples ha aumentado considerablemente en los últimos tiempos, se evalúa por la comunidad científica que los tratamientos de infertilidad y la fertilización *in vitro* pueden ser causa de este incremento.

El embarazo gemelar es producido por uno de los siguientes procesos: la fecundación de dos óvulos por otros tantos espermatozoides en el mismo ciclo ovulatorio, que produce gemelos dicigotos o fraternos; en sentido estricto, no se trata de gemelos verdaderos, ya que no comparten el mismo material genético, sino que tan solo ocupan el mismo

ambiente intrauterino. Casi dos tercios de los gemelos son dicigóticos.

En el otro caso, la fecundación de un solo óvulo, seguida en algún punto de su desarrollo embrionario de la separación en dos productos individuales con estructura genética similar, de lo cual resultan los gemelos monocigotos o idénticos. (1)

Una de las implicaciones de estos embarazos es la aparición de defectos congénitos, dentro de los cuales se describen los gemelos unidos por diferentes áreas anatómicas. Esto se debe a una desviación del desarrollo embrionario. Aunque su incidencia es baja, su mortalidad es alta, relacionada

Citar como: Hechavarría-Rodríguez NR, Ochoa-Hidalgo Ad, Morales-Fontaine A. Diagnóstico prenatal de siameses toracópagos. Revista Electrónica Dr. Zoilo E. Marinello Vidaurreta. 2018; 43(3). Disponible en: <http://www.revzoilomarinello.sld.cu/index.php/zmv/article/view/1295>.



con la afección de órganos vitales involucrados en el defecto, asociado además a malformaciones complejas incompatibles con la vida, bien por el defecto estructural o por el daño funcional. La variante más frecuente es la toracópago, donde los gemelos están cara a cara, fusionados en diferentes zonas del tórax. (1)

Se presenta un caso de diagnóstico prenatal de siameses toracópagos, por lo novedoso del caso en el territorio y su utilidad como medio de enseñanza para las ciencias médicas, se obtuvo el consentimiento informado, dado por la familia, para su publicación.

PRESENTACIÓN DEL CASO

Se trata de una embarazada adolescente de 18 años de edad, mestiza, en su primer embarazo. En los antecedentes patológicos personales, la gestante niega hábitos tóxicos; como enfermedad crónica, sólo reporta asma bronquial compensada y el uso esporádico de loratadina; no se encontraba bajo tratamiento de infertilidad y estaba considerada de riesgo genético por ser una adolescente.

IMAGEN.1. Imagen ultrasonográfica de embarazo con siameses toracópagos, compartiendo una sola área cardiaca



La ultrasonografía fetal, realizada en su área de salud, diagnostica embarazo gemelar monocorial, sospechando unión de ambos fetos por la cara anterior, se remiten al Departamento Provincial de Genética Médica en Las Tunas, donde una vez realizada la ultrasonografía, coincidiendo con las 12,3 semanas de gestación, se reportan gemelos unidos toracópagos, diencéfalos y con dos cuellos normales, cuatro extremidades superiores y cuatro inferiores. Se describe, además, una sola área cardiaca, compartida por los dos fetos. Por otra parte, el feto anterior presenta un marcador cromosómico: translucencia nucal aumentada en 4

mm, no se precisan las características del hueso nasal (**imagen 1**).

Bajo asesoramiento genético, la familia se decide por la terminación voluntaria del embarazo.

La anatomía patológica es realizada, en su informe confirman el defecto diagnosticado ultrasonográficamente y describen a siameses toracópagos que comparten corazón e hígado con presencia, además, de vejiga dilatada (**imagen 2**).

IMAGEN. 2 Siameses toracópagos, unidos en cara anterior, compartiendo un único corazón e hígado



DISCUSIÓN

Hasta el momento se desconoce cuáles son los factores que inciden en la división tardía, que da origen a los gemelos unidos o siameses. Estos casos se reportan con una incidencia de uno por cada 100 mil nacimientos y la mortalidad perinatal para ellos es alta, ha sido reportada en 70-80 % de los casos, desconociéndose la tasa de pérdidas espontáneas en el primer trimestre. (2)

El riesgo asociado al embarazo gemelar depende de su corionicidad y no de su cigocidad, en la literatura revisada se define que, si la división ocurre hasta el tercer día post concepción, el embarazo es bicorial y biamniótico. Si ocurre entre el tercer y noveno día, el embarazo es monocorial y biamniótico; entre el noveno y decimotercer día, será monocorial y monoamniótico; luego del decimotercer día el embarazo es monocorial, monoamniótico y con fusión de los fetos o pagos (siameses). (3)

Debido a que existen muchos sitios de unión, Spencer R. propuso una clasificación simplificada de los gemelos unidos en ocho tipos, según el sitio de unión (cefalópagos, toracópagos, onfalópagos, isquiópagos, parápagos, craneópagos, pigópagos y

raquípagos) y los gemelos atípicos. (2, 4) El caso que se reporta entra en la clasificación de toracópagos.

El desarrollo de técnicas de separación quirúrgica y la anticipación de un pronóstico de supervivencia es una difícil situación en el momento del nacimiento. Es por ello que la ecografía como medio diagnóstico constituye una herramienta imprescindible para la detección prenatal precoz de malformaciones congénitas fetales, que permite tomar decisiones oportunas. (5) El caso reportado es diagnosticado a las 12,3 semanas de gestación.

Aunque el 60 % de los gemelos unidos nacen vivos, el 35 % vive sólo un día y no suelen sobrevivir a la separación quirúrgica, cuando presentan fusión cardiaca. (6, 7, 8)

Aunque la incidencia de este defecto es baja, su mortalidad es muy alta, depende de los órganos vitales involucrados y, generalmente, estos defectos complejos son incompatibles con la vida, por el defecto estructural y por las implicaciones funcionales comprometidas. Esta variante es la más frecuente de los gemelos siameses.

Por otra parte, el grado de fusión cardiaca es un elemento importante en estos casos, la literatura reporta que esta no guarda relación con el grado de unión del tórax y aparece en el 75 % de los casos. (1)

Los gemelos monocigotos constituyen una desviación evidente del desarrollo embrionario, en cuanto algún factor, en un momento dado, produce la división del producto de la concepción. El momento del desarrollo en que ocurre esta división define la morfología del feto y la placenta. (1)

Aunque aún se requieren más estudios, se dice que estos defectos de origen endodérmico deben aparecer entre los días 14 y 25 de la gestación, mientras que en los gemelos normales ocurre en los primeros 10 días de la gestación. (3, 9)

En el caso presentado no se encontraron hábitos tóxicos que pudieran relacionarse con el defecto, pero sí queda incluida por su edad, en uno de los extremos de edades de riesgo para el embarazo, la adolescencia, que por muchos autores ha sido asociada a la aparición de defectos congénitos del desarrollo. (10, 11, 12)

Una vez confirmado el diagnóstico y precisada su característica por el servicio de ultrasonografía fetal del Departamento Provincial de Genética Médica, establecido como de referencia diagnóstica para estos casos, se convoca a los padres a la asesoría genética, donde, valorando todos los riesgos asociados a este tipo de defecto congénito, se deciden por la terminación voluntaria del embarazo, defecto que posteriormente fue demostrado por anatomía patológica.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS:

- González Cortés B, Hernández-Valencia M. Siameses toracópagos: presentación de caso y revisión de la literatura. *Perinatol Reprod Hum [revista en internet]*. 2015 [citado 19 de diciembre 2017]; 29(3): 130-133. Disponible en: <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S0187533715000382>.
- Osorio A, Rodríguez JG, Lattus J, Liepins J. Gemelos unidos toracoonfalópagos. Presentación de un caso. *Rev. Obstet. Ginecol. Hosp. [revista en internet]*. 2006 [citado 19 de diciembre 2017]; 1(3): 197-201. Disponible en: <http://www.revistaobgin.cl/articulos/ver/402>.
- Reincoret G. Embarazo Gemelar. *Revista Médica Clínica Condes 2 [revista en internet]*. 2014 [citado 19 de diciembre 2017]; 25(6): 964-971. Disponible en <http://www.elsevier.es/es-revista-revista-medica-clinica-las-condes-202-pdf-S0716864014706455-S300>.
- Arteaga Yañez JH, Arteaga-Yañez JH, Sánchez-Montaña M, Negreros-Osuna JP, Morales-Sánchez FF. Siameses toracópagos. *Anales de Radiología México [revista en internet]*. 2016 [citado 19 de diciembre 2017]; 15(3): 244-247. Disponible en: <http://www.medigraphic.com/pdfs/anaradmex/arm-2016/arm163i.pdf>.
- Gutiérrez-Delgado IL, Marroquín-Lozada PA, Híjar-Sifuentes YA, Cabrera-Ramos S. Siameses: reporte de un caso. *Rev. Peru. Ginecol. Obstet [revista en internet]*. 2011 [citado 19 de diciembre 2017]; 57(3): 198-201. Disponible en: <http://www.redalyc.org/pdf/3234/323428201010.pdf>.
- Tannuri ACA, Batatinha JAP, Velhote MCP, Tannuri U. Conjoined twins - twenty years' experience at a reference center in Brazil. *Clinics [revista en internet]*. 2013 [citado 19 de diciembre 2017]; 68(3): 371-7. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/23644858>.
- Panduro-Barón JG, Cervantes-Moreno MC, Barrios-Prieto E, Quintero-Estrella IM, Estrada-Solorio MI, Fajardo-Dueñas S. Gemelos unidos (siameses). Reporte de tres casos. *Rev Med MD [revista en internet]*. 2013 [citado 19 de diciembre 2017]; 4(4): 276-279. Disponible en: <http://new.medigraphic.com/cgi-bin>.
- Iturriaga R. Siameses toracoonfalópagos: Reporte de un caso. *Rev. Obstet. Ginecol.-Hosp. Santiago Oriente Dr. Luis Tisné Brousse [revista en internet]*. 2015 [citado 19 de diciembre 2017]; 10(3): 134-138. Disponible en: <http://www.revistaobgin.cl/articulos/ver/735>.
- Rivera Valdespino AC, García Jardón ME. Gestación gemelar con feto acárdico: Presentación de un caso. *Rev haban cienc méd [revista en internet]*. 2014 [citado 19 de diciembre 2017]; 13(4): 561-569. Disponible en: <http://www.revhabanera.sld.cu/index.php/rhab/article/view/463>.

10. López Rodríguez Y. Embarazo en la adolescencia y su repercusión biopsicosocial sobre el organismo de la madre y de su futuro hijo. Rev Cubana Enfermer [revista en internet]. 2011 [citado 19 de diciembre 2017]; 27(4): 337-350. Disponible en: <http://www.medigraphic.com/pdfs/revcubenf/cnf-2011/cnf114k.pdf>.
11. Mora AM, Hernández M. Embarazo en la adolescencia: cómo ocurre en la sociedad actual. Perinatología y Reproducción Humana [revista en internet]. 2015 [citado 19 de diciembre 2017]; 29(2): 76-82. Disponible en: <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S0187533715000175>.
12. Reyes Reyes E, Orive Rodríguez NM, Peña Mancebo O, Romero Portelles L, Cardosa Paredes M. Embarazo en la adolescencia, comportamiento epidemiológico en Las Tunas en el período 2012-2014. Revista Electrónica Dr. Zoilo E. Marinello Vidaurreta [revista en Internet]. 2015 [citado 2018 Ene 31]; 40(9). Disponible en: <http://revzoilomarinaldo.sld.cu/index.php/zmv/article/view/310>.

Copyright Revista Electrónica Dr. Zoilo E. Marinello Vidaurreta. Este artículo está bajo una [licencia de Creative Commons Reconocimiento - No Comercial - Sin Obra Derivada 4.0 Internacional](https://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/), los lectores pueden realizar copias y distribución de los contenidos por cualquier medio, siempre que se mantenga el reconocimiento de sus autores, no se haga uso comercial de las obras, ni se realice modificación de sus contenidos.