

## Siameses toracoonfalópagos: presentación de un caso y características ultrasonográficas

Drs. Dwight Rosales,<sup>1</sup> Yaritza Brantalik,<sup>2</sup> Getulio Ramírez,<sup>3</sup> Freddy Bello.<sup>4</sup>

### RESUMEN

*Se describe un caso de gemelos unidos o siameses tipo toracoonfalópagos, diagnosticado por criterios ultrasonográficos. Se trata de una paciente de 23 años, VI Gestas, V Paras, con edad de gestación de 19 semanas + 2 días según fecha de última regla, quien acude para ultrasonido obstétrico perinatal al consultorio de Medicina Materno Fetal del Centro Médico Cagua. En el ultrasonido se encontró embarazo gemelar, siameses tipo toracoonfalópagos, en situación longitudinal, presentación podálica, ambos de sexo femenino, dos cabezas, una con queilopalatoquisis, 4 miembros superiores y 4 miembros inferiores, un solo corazón con cardiopatía canal atrio ventricular balanceada, 2 estómagos diametralmente opuestos. Se refirió al Hospital Central de Maracay. Se corroboró el diagnóstico y se ingresó para cesárea, obteniéndose gemelos toracoonfalópagos femeninos de 29 semanas y 5 días de gestación. No se realizó estudio anatomopatológico de los fetos. Se describen las características ultrasonográficas principales en este tipo de casos.*

**Palabras clave:** Siameses, Toracoonfalópagos, Ultrasonografía, Diagnóstico prenatal.

### SUMMARY

*We describe the case of conjoined twins—thoraco-omphalopagus, diagnosed by ultrasonographic criteria. This is a 23-year-old multigravid female, 19 weeks + 2 days gestation according to the date of her last menstruation, who came to perform perinatal obstetric ultrasound in a Maternal Fetal Medicine clinic located in the Cagua Medical Center. At the ultrasound it found: Twin pregnancy of thoraco-onfalópago type siames, in longitudinal position and breech presentation, female, two heads, 4 upper and lower limbs, presence of a single heart with balanced ventricular atrium channel heart disease, 2 diametrically opposed stomachs and one with queilopalatosquisis. She was referred to the Central Hospital of Maracay. The diagnosis was corroborated and a caesarean section was performed, obtaining at 29 weeks + 5 days, female thoraco-oncopalagos twins. No anatomopathological study of the fetuses was performed. The main ultrasonographic features are described in this type of case.*

**Keywords:** Siamese Twins, Thoraco-omphalopagus, Ultrasound, Prenatal diagnosis.

## INTRODUCCIÓN

Los embarazos múltiples representan una serie de complicaciones propias de la gemelaridad, como lo son el síndrome de gemelo desvanecido, restricción

de crecimiento intrauterino con discordancia entre gemelos y otras que son exclusivas de las gestaciones monocoriales como los gemelos fusionados o siameses, gemelo ectoparásito, feto en feto, secuencia de perfusión arterial reversa (TRAP) y síndrome de transfusión feto fetal (1).

Recientemente se han incrementado las tasas de embarazos múltiples, en parte debido a la evolución de las técnicas de reproducción asistida, manteniéndose los factores asociados como la raza negra, el área geográfica, la edad materna mayor de 35 años, la multiparidad, la historia familiar de gemelaridad; estos factores influyen

<sup>1</sup>Médico especialista en Obstetricia y Ginecología. Curso de ampliación en Medicina Materno Fetal. Centro Médico Cagua. Estado Aragua. <sup>2</sup>Médico especialista en Radiodiagnóstico. Centro Médico Cagua. Estado Aragua. <sup>3</sup> Médico especialista en Obstetricia y Ginecología, Hospital Central de Maracay. Estado Aragua. <sup>4</sup> Médico especialista en Obstetricia y Ginecología, Bioética y Bioestadística. Jefe de Departamento (E) Hospital Universitario Jesús M Casal. Acarigua. Portuguesa

## SIAMESES TORACONFALÓPAGOS: PRESENTACIÓN DE UN CASO Y CARACTERÍSTICAS ULTRASONOGRÁFICAS

en la incidencia de embarazos dicigóticos. Por otro lado, la tasa de embarazos gemelares monocigóticos se mantiene estable en el mundo entre 0,35 a 0,45 por cada 100 nacimientos (1). Los gemelos siameses se presentan con mayor frecuencia en el sexo femenino en proporción de 3:1 (2) y ocurre 1 de cada 50 000 a 100 000 partos y solo sobreviven 1 de cada 200 (3, 4).

Embriológicamente, los embarazos gemelares se dividen en dicigóticos y monocigóticos; los embarazos dicigóticos son el resultado de la fertilización de 2 ovocitos por 2 espermatozoides diferentes, por lo que van a tener 2 placentas y 2 amnios y siempre van a ser bicoriales y biamnióticos (1) mientras que los embarazos monocigóticos es 1 ovocito que es fertilizado por 1 espermatozoide y luego se divide en dos embriones.

En los embarazos monocigóticos, la placentación varía de acuerdo al momento de la división celular: si la división ocurre antes de los tres días posteriores a la fertilización, los gemelos serán bicoriales-biamnióticos (dos placentas, dos bolsas amnióticas); si la división ocurre entre el tercer y el octavo día, serán monocoriales-biamnióticos (una placenta y dos bolsas amnióticas). Del noveno al decimotercer día resultarán gemelos monocoriales-monoamnióticos (una placenta y una bolsa amniótica); después del décimo tercer día al realizarse una división del embrión se producen gemelos fusionados o siameses (5) (Figura 1).

En este caso clínico, se presenta la complicación de un embarazo monocorial- monoamniótico, como lo son los siameses, los cuales están fusionados en alguna parte de su anatomía, conectados vascularmente, pudiendo compartir uno o más órganos. Son genéticamente idénticos, por ende del mismo sexo.

Los siameses se clasifican de diferentes formas A) Simétricos y asimétricos, en los primeros ambos presentan un tamaño similar mientras que en los asimétricos un gemelo es más pequeño y depende del otro; y B) De acuerdo al sitio de unión, esta clasificación fue simplificada por Spencer col. (6) en cefalópagos, toracoonfalópagos, onfalópagos, isquiópagos, parápagos, craneópagos, pigópagos, raquípagos y los gemelos atípicos.

En el año 2009, Faneite y col (7), en Venezuela, presentaron un caso reportado como gemelos cefalotoracoabdominopagos o janiceps, este tipo involucra fusiones en regiones anatómicas diferentes como cara, cráneo, tórax y abdomen, siendo el primer caso reportado en el Hospital “Dr. Adolfo Prince Lara” de Puerto Cabello, Estado Carabobo desde 1968 hasta 2008 y con un total de 130 906 nacimientos.

### PRESENTACIÓN DEL CASO

Se trata de una paciente de 23 años, sin antecedentes

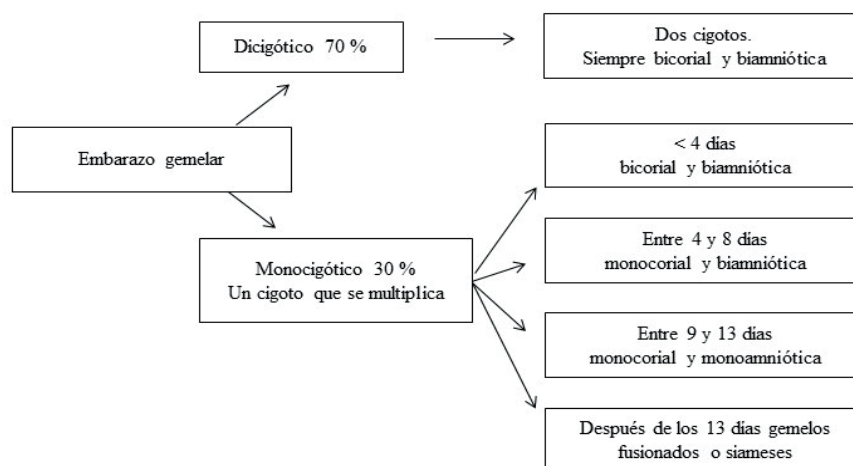


Figura 1. Tipos de embarazo gemelares según embriología

Tabla 1. Biometría fetal

Parámetro	Feto A	Feto B
Diámetro biparietal	45 mm (19 sem.)	43 mm (19 sem.)
Circunferencia cefálica	163 mm (19 sem.)	170 mm (19 sem.)
Atrium ventricular	5,0 mm	4,6 mm
Cerebelo	18 mm	19 mm
Cara	Queilopalatoquisis	Sin alteraciones
Circunferencia abdominal	207 mm (25 sem.)	
Longitud femoral	28 mm (18 sem.)	29 mm (18sem.)
Sexo	Femenino	Femenino
Peso estimado fetal	471 gramos	

familiares y personales pertinentes. Refería menarquía a los 12 años, VI Gestas V Para, con un peso máximo fetal 3000 gramos. La fecha de la última menstruación fue el 29 de mayo de 2016. Consultó con embarazo de 19 semanas + 2 días y con 3 controles prenatales; acudió al consultorio de Medicina Materno Fetal, en el Centro Médico Cagua, por hallazgos patológicos en ultrasonido de primer nivel. Consultó el día 11 de octubre y al ultrasonido se encontró un embarazo gemelar con fetos fusionados (siameses) en la porción toraco-abdominal; con dos polos cefálicos, un tórax-abdomen; 4 miembros superiores y 4 miembros inferiores, en situación longitudinal. La biometría fetal se describe en la tabla 1.

Con respecto a los hallazgos anatómicos ecográficos, fueron: situación longitudinal, presentación podálica,

dos polos cefálicos y cuerpos al mismo nivel, con la imposibilidad de separación, en los dos polos cefálicos una diferencia en los rasgos faciales en cuya reconstrucción 3D se observó el feto A con la presencia de queilopalatoquisis (figura 2) y el feto B sin alteraciones faciales.

Se observó la fusión de ambos tórax en su porción ventral anterior, con la presencia de un solo corazón fetal, en el mismo se describió una comunicación interauricular tipo *ostium secundum* y una comunicación interventricular por un defecto de las almohadillas endocárdicas, tipo canal atrioventricular balanceado (figura 3); ambos pulmones se encontraban colapsados por la presencia de un hidrotórax bilateral (figura 4).

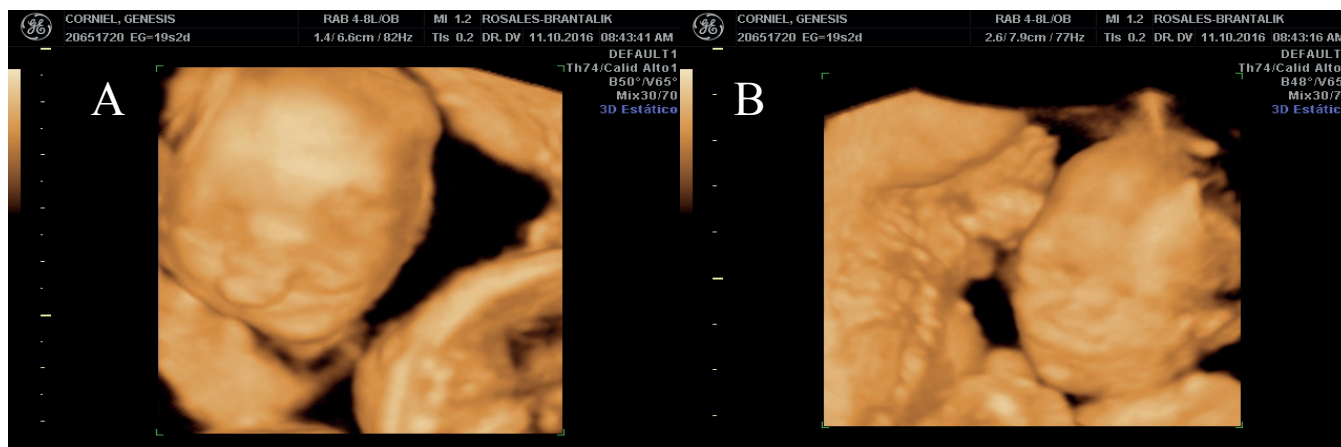


Figura 2. ultrasonido 3D de caras fetales. A) Con queilopalatoquisis y B) labio normal

## SIAMESES TORACONFALÓPAGOS: PRESENTACIÓN DE UN CASO Y CARACTERÍSTICAS ULTRASONOGRÁFICAS

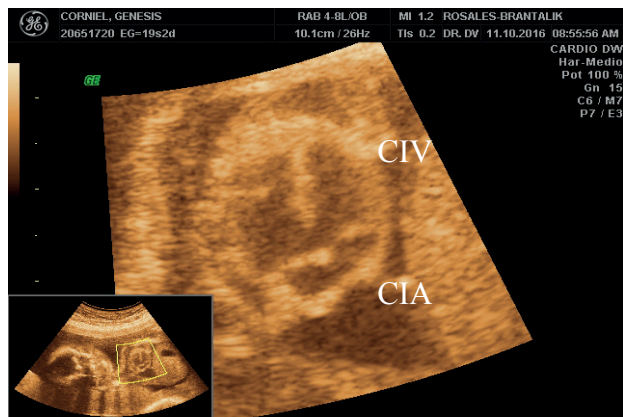


Figura 3. Características ultrasonográficas del corazón en vista apical de 4 cámaras, demostrando una comunicación interventricular (CIV) y una comunicación interauricular (CIA) por defecto de las almohadillas endocardicas tipo canal atrio ventricular balanceado.

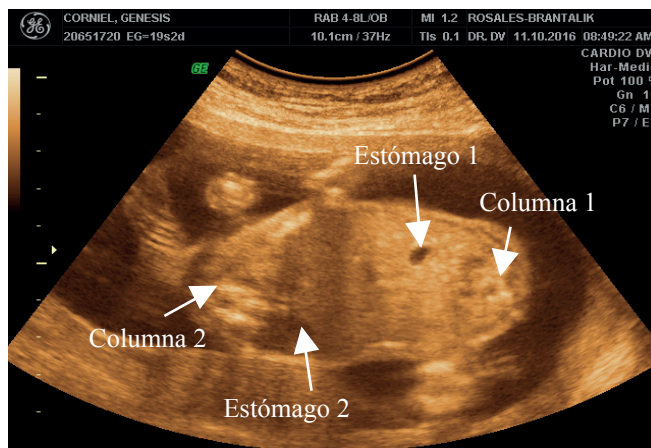


Figura 5. Corte axial de abdomen fetal. Se observa la presencia de dos estómagos diametralmente opuestos y 2 columnas vertebrales.

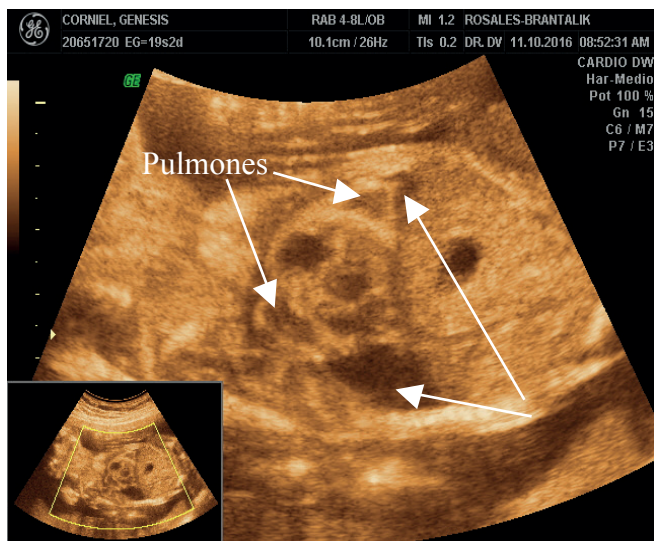


Figura 4. Plano sagital del tórax con corazón único, pulmones colapsados e hidrotórax.

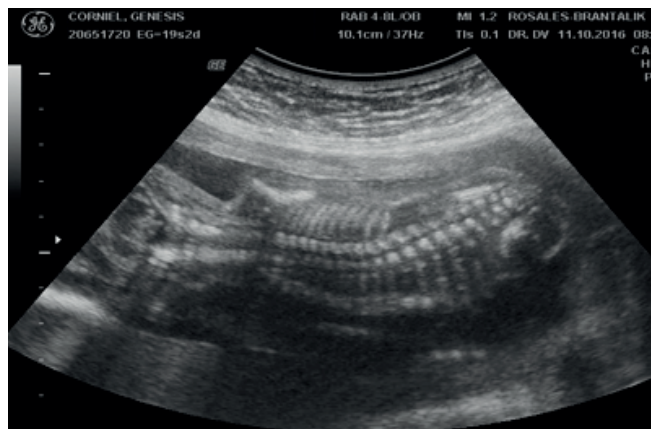


Figura 6. Columna vertebral de uno de los fetos.

Entre las características ecográficas abdominales destacaron la presencia de 2 estómagos diametralmente opuestos y la presencia de 2 columnas vertebrales en el mismo plano axial donde se realizó la biometría abdominal (figura 5), ambas columnas indemnes, de difícil evaluación debido a la posición fetal (figura 6). Los miembros, 4 superiores y 4 inferiores presentaban sus 3 segmentos sin alteraciones, ambos fetos eran de

sexo femenino (figura 7). Se constató la presencia de 2 cordones umbilicales. No se observó polihidramnios.

Fue referida a la consulta de alto riesgo obstétrico del Hospital Central de Maracay donde se corroboraron los diagnósticos por el servicio de perinatología y se explicó a la paciente el pronóstico desalentador del embarazo. Posteriormente fue planificada para resolución obstétrica, previo a consentimiento informado. A la semana 29 + 5 días, se obtuvo recién nacidas de 1400 gramos, siameses tipo toraconfalópagos, de sexo femenino, con los hallazgos anteriormente descritos (figura 7). Los familiares no autorizaron la realización del estudio anatomopatológico.



Figura 7. Sexo femenino en ambos fetos y cercanía de los miembros inferiores



Figura 8. Estado neonatal inmediato de los fetos toracoonfalópagos. Queilopalatoquisis en feto de la izquierda.

## DISCUSIÓN

Con el aumento de la incidencia de los embarazos múltiples, también se incrementan las tasas de sus complicaciones, como el trabajo de parto pretérmino, la restricción de crecimiento fetal intrauterino (CIR), y en embarazos monocoriónicos ocurren malformaciones exclusivas como, el síndrome de transfusión feto fetal, el gemelo acardio (8) y los gemelos fusionados o siameses, como es el caso descrito.

Los gemelos monocigóticos presentan una incidencia de 3 a 5 por 1000 nacimientos, pero los fetos siameses representan una complicación extremadamente rara y ocurre en 0,1 a 0,35 por 10 000 nacimientos (9); siendo el tórax la región donde la unión se presenta más frecuentemente; representa de un 40 % a 74 % de los casos. La mortalidad en los gemelos siameses ha sido reportada en 70 % a 80 % de los casos, 40 % son mortinatos y aunque el 60 % nacen vivos, el 35 % viven solo un día, y no suelen sobrevivir a la separación quirúrgica cuando presentan la fusión cardíaca (10).

El diagnóstico se debe realizar con la evaluación ecográfica, que en estos casos se hace una herramienta imprescindible, cuyos criterios característicos son: embarazo monocorial-monoamniótico, ambos fetos con la misma presentación, siendo la pelviana la más frecuente, posición fija de un feto con respecto al otro y al mismo nivel, proximidad inusual de las extremidades de ambos fetos, corazón único, mismo sexo, columna vertebral hiperextendida, órganos compartidos, presencia de 2 burbujas estomacales diagonales cuando se encuentran en posición frontal, falta de separación de la piel e imposibilidad de ver en forma separada ambos cuerpos, número anormal de vasos en el cordón umbilical (más de 3), el polihidramnios se observa en el 75 % de los casos (11).

En el caso descrito se puede observar la presencia de un embarazo de gemelos siameses, de sexo femenino, como es lo más frecuentemente descrito; de tipo simétrico; por el tipo de unión y según la clasificación de Spencer, son toracoonfalópagos, ya que los gemelos están unidos frente a frente desde el tórax superior hasta

## SIAMESES TORACONFALÓPAGOS: PRESENTACIÓN DE UN CASO Y CARACTERÍSTICAS ULTRASONOGRÁFICAS

el ombligo y el corazón se encuentra involucrado, con la presencia de 4 brazos, 4 piernas y dos pelvis. Los onfalópagos también presentan una unión frente a frente, principalmente en el ombligo y el tórax inferior, pero la diferencia más importante es que siempre conservan dos corazones distintos (11). En este caso no se observó polihidramnios.

La vía de resolución obstétrica es la cesárea electiva, obteniendo los dos fetos a la vez y el pronóstico en este tipo de patologías es muy desalentador. Aunque presentan una baja incidencia, se tiene una alta mortalidad, relacionada a los órganos vitales que comparten y el grado de fusión cardíaca (12). Requieren de la presencia de un equipo multidisciplinario, altamente especializado e instalaciones hospitalarias del más alto nivel para una posible separación exitosa.

### REFERENCIAS

1. Cafici D, Mejides A, Sepúlveda W. Ultrasonografía en obstetricia y diagnóstico prenatal. 1era ed. Buenos Aires: Ediciones Journal; 2003.
2. Ingar J, Huertas E, Mezarina F, Gutiérrez G, Ordemar P. Siameses: presentación de un caso. *Rev Per Ginecol Obstet.* 2007; 53 (3): 213-216.
3. Laitus J, Almuna R, Paredes A, Junemann K, Guerra F, Pizarro O, et al. Siameses o gemelos unidos toracoonfalópagos y revisión de la bibliografía nacional e internacional. *Rev Chil Obstet Ginecol.* 2002; 67 (5): 392-401.
4. Spitz L, Kiely EM. Conjoined twins. *JAMA* 2003; 289 (10): 1307-1310.
5. Cifuentes R. *Obstetricia de alto riesgo.* 6ta ed. Bogotá: Distribuna; 2006.
6. Spencer R. Anatomic description of conjoined twins: a plea for standardized terminology. *J Pediatr Surg.* 1996; 31 (7): 941-944.
7. Faneite P, Amato R, Rivera C, Tocci N. Gemelos cefalotoracópagos. Diagnostico antenatal. *Rev Obstet Ginecol Venez.* 2009; 69 (1): 63-67.
8. Pastore A. *Ultrasonografía en ginecología y obstetricia.* 2da ed. Medellín: Amolca. 2012.
9. Grutter F, Marguerat P, Maillard-Brignon C, De Grandi P, Pescia G. [Thoracopagus fetus. Ultrasonic diagnosis at 16 weeks]. *J Gynecol Obstet Biol Reprod.* 1989; 18 (3): 355-359. Francés.
10. Arriagada S, Moreno R, Herrera D, Parra C, Ortega D, Arrizaga N. Reconstrucción cardíaca en gemelos toracoonfalópagos mediante imágenes de tomografía computada y resonancia magnética. *Rev Chil Radiol.* 2004; 10 (3): 139-146.
11. Matías A, Jeanty P, Toy E. Sonografía en gestación múltiple. En: Fleisher A, Toy E, Lee W, Maning F, Romero R, editores. *Sonografía en Obstetricia y Ginecología. Fundamentos y práctica.* 7ma ed. New York: Amolca, 2015. p.341-378.
12. González B, Hernández-Valencia M. Siameses toracópagos: presentación de caso y revisión de la literatura. *Perinatol Reprod Hum.* 2015; 29 (3): 130-133.

Recibido: 20 de octubre de 2018  
Aprobado: 11 de noviembre de 2018