

Gemelos siameses toracópagos en un hospital público de Ecuador: Reporte de caso

Thoracopagus conjoined twins in a public hospital in Ecuador: Case report

Richard Isaac Toapanta Pullutasig¹* Lidia Espinales-Casanova²

Cesar Augusto Rodríguez Orellana³ Martha Fernández Bowen⁴

Resumen

Los gemelos siameses son una entidad poco común, asociada a una morbilidad y mortalidad significativas. Se clasifican según el sitio de unión más prominente en tres grupos principales: ventral, dorsal o lateral. Los tipos más comunes de gemelos siameses son los toracópagos. El objetivo del manuscrito es brindar una visión general y global, acerca de la situación y manejo de este tipo de patologías en el contexto de un hospital público ecuatoriano. Se presenta el caso de gemelos siameses toracópagos, producto de una paciente de 26 años, sin antecedentes patológicos personales, ginecoobstétricos o familiares de relevancia; con diagnóstico prenatal temprano a las 19,3 semanas de gestación mediante ultrasonografía que reportó producto monocoriónico-monoamniótico, con hallazgos toraco-abdominales de corazón, hígado y cavidad gástrica única, el cual tuvo controles prenatales estrictos de su embarazo y que presentó manifestaciones asociadas a este tipo de gestaciones. El embarazo culminó a las 32 semanas de gestación, mediante cesárea corporal clásica, sin complicaciones, se obtuvo un producto gemelar toracópago femenino, sin signos vitales. Estos productos gestacionales son atípicos, es importante considerar las posibles complicaciones y la importancia de su diagnóstico precoz, así mismo es vital la asesoría familiar para contextualizar la viabilidad del embarazo.

Palabras clave: cesárea; gemelos siameses; parto prematuro; polihidramnios; toracópagos.

Abstract

Siamese twins are a rare entity, associated with significant morbidity and mortality. They are classified according to the most prominent attachment site into three main groups: ventral, dorsal, or lateral. The most common types of conjoined twins are thoracopagus. The objective of the manuscript is to provide a general and global vision about the situation and management of this type of pathology in the context of an Ecuadorian public hospital. We present the case of thoracopagus Siamese twins, the product of a 26-year-old patient, with no relevant personal, gynecological-obstetric or family pathological history; with early prenatal diagnosis at 19.3 weeks of gestation through ultrasonography that reported monochorionic-monoamniotic product, with thoraco-abdominal findings of heart, liver and single gastric cavity. Who had strict prenatal controls of her pregnancy and who presented manifestations associated with this type of pregnancy. The pregnancy ended at 32 weeks of gestation, by means of a classic cesarean section, without complications, a female thoracopagus twin product was obtained, without vital signs. These gestational products are atypical, it is important to consider the possible complications and the importance of their early diagnosis, likewise family counseling is vital to contextualize the viability of the pregnancy.

Keywords: caesarean section; siamese twins; preterm birth; polyhydramnios; thoracopagus.

*Dirección para correspondencia: isarichard@hotmail.es

Artículo recibido el 25-11-2021 Artículo aceptado el 07-02-2022 Artículo publicado el 28-02-2022

Fundada 2016 Facultad de Ciencias de la Salud de la Universidad Técnica de Manabí, Ecuador.

¹ Facultad de Ciencias de la Salud, Universidad Técnica de Manabí, Ecuador, Asociación Científica de Estudiantes de Medicina. <https://orcid.org/0000-0001-5649-9507>

² Facultad de Ciencias de la Salud, Universidad Técnica de Manabí, Ecuador, Asociación Científica de Estudiantes de Medicina. <https://orcid.org/0000-0003-3031-7984>

³ Facultad de Ciencias de la Salud, Universidad Técnica de Manabí, Ecuador, Médico especialista en Ginecoobstetricia. <https://orcid.org/0000-0003-3060-2865>

⁴ Hospital de Especialidades Madre Teresa, Portoviejo, Manabí, Ecuador, Instituto Ecuatoriano de Enfermedades Digestivas – IECED, Portoviejo, Manabí, Ecuador. <https://orcid.org/0000-0003-0109-2333>

Introducción

Los embarazos gemelares ocurren en aproximadamente 1 de cada 87 nacidos vivos. En el caso de gemelos monocigóticos representan un tercio de los nacimientos de gemelos; los gemelos unidos representan el 1 % de los gemelos monocigóticos¹. En Estados Unidos, la incidencia es de 1 por cada 33 000 a 165 000 nacimientos y de 1 por cada 200 000 nacidos vivos. La tasa de mortinatos es del 40 al 60 %¹. En Latinoamérica se ha evidenciado una prevalencia de 2,37 por cada 100 000 nacimientos. Otros estudios reportan una prevalencia de 1 por cada 74 506 nacimientos². En el caso del nivel local, al momento no existen datos exactos acerca de su incidencia, sin embargo en el año 2019 se publicó un caso de gemelos toracópagos en la ciudad de Quito³. La presentación de gemelos siameses se clasifica según el lugar de unión: toraconfalópagos 74 %, toracópagos 40 %, onfalópago 34 %, pigópagos 18 %, isquiópago 6 % y craneópago 2 %. La teoría dominante sobre el origen de los siameses sugiere que cuando el embrión único se divide más tarde, la separación se detiene antes de que se complete el proceso, dejando a los bebés unidos⁴.

Se ha reportado que los productos gemelares femeninos se ven afectadas con mayor frecuencia que los masculinos, en una proporción 3:1 o más, aunque los siameses nacidos muertos son predominantemente varones². El manejo de los embarazos de productos gemelares siameses siempre representa un reto para el personal médico a causa del alto número de complicaciones asociadas al cuadro, es indispensable el diagnóstico precoz; estos embarazos idealmente deben culminar por cesárea, ya que las distocias de presentación son frecuentes⁵. El objetivo del manuscrito es brindar una visión general y global, acerca de la situación y manejo de este tipo de patologías en el contexto de un hospital público ecuatoriano, su evolución, complicaciones y su culminación.

Caso clínico

Paciente de 26 años, oriunda de Portoviejo, en unión de hecho, con antecedente de 2 gestaciones previas que culminaron en parto eutócico de productos vivos sanos, con fecha de última menstruación (FUM) conocida, sin antecedentes patológicos de relevancia.

Con cinco controles prenatales, al primer control acudió con una ecografía temprana (Figura 1) que reportó: útero medial, de características estructurales normales, globuloso acorde a la edad gestacional, en cuyo interior se aprecia imagen que corresponde a saco gestacional de característica regular y normales, de 37 mm, compatible con embarazo de nueve semanas de gestación, formación coriónica de inserción posterior, producto embrionario de 20 mm, actividad cardíaca de 156 lpm.

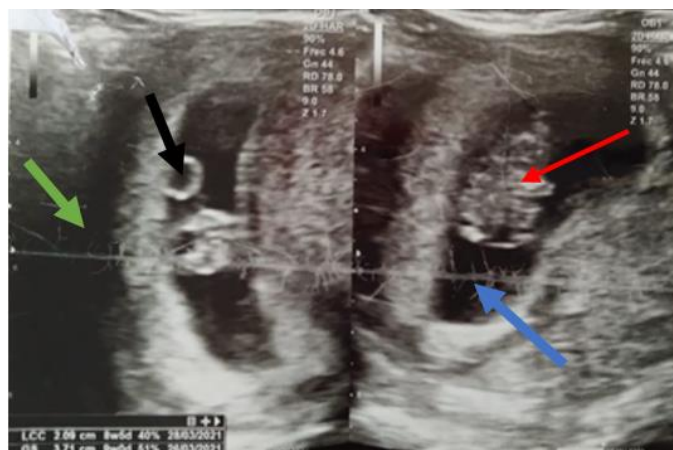


Figura 1. Estudio ecográfico con técnica transabdominal; se observa: útero medial en antero-versión (flecha verde), saco gestacional regular de 20mm de longitud (flecha azul), vesícula vitelina secundaria (flecha negra), embrión (flecha roja).

Posteriormente, la paciente acude a control con ecografía que reporta: embarazo gemelar monocoriónico-monoamniótico, siamés, toraconfalópago vivos que corresponden a 19 semanas, 3

días según parámetros biométricos. Con corazón, hígado y cavidad gástrica única, con lo que se decide mantener controles prenatales en una unidad de mayor complejidad con médico especialista. Con 28,6 semanas de gestación, se requirió internamiento hospitalario por un cuadro clínico de dolor tipo cólico en hipogastrio que se irradiaba a zona lumbar, con diagnóstico subsecuente de polihidramnios severo, con un índice de líquido amniótico superior a 30 cm^3 por lo que se le realizó una amniocentesis de 500 cm^3 con posterior egreso de la unidad hospitalaria.

Con 30,6 semanas de gestación, la paciente acudió al servicio de emergencias, por presentar cuadro clínico de 5 horas de evolución, caracterizado por dolor de tipo contráctil en hipogastrio que se irradiaba a zona lumbar, con diagnóstico de amenaza de parto pretérmino, lo cual ameritó su ingreso, estabilización, posterior maduración pulmonar y programación de la terminación del embarazo en los próximos 15 días. Este ingreso tuvo una evolución favorable y se otorgó alta con seguimiento estricto por consulta externa.

Dos semanas después acude a servicio de emergencias, con embarazo de 32 semanas de gestación, por presentar cuadro clínico de 2 horas de evolución caracterizado por expulsión de tapón mucoso. Al examen ginecológico se observó cuello central blando, dilatación de 5 cm, borramiento del 80 %, plano I de Hodge, membranas íntegras, altura uterina de 37 cm. En el monitoreo fetal se apreció actividad uterina regular con frecuencia cardíaca fetal de 130. A las maniobras de Leopold se encontraba en posición longitudinal y pelviana. Por lo que se decidió realizar un estudio de imagen (Figura 2) y posteriormente terminar el embarazo por cesárea debido a las características anatómicas del feto y el alto riesgo de distocia de presentación.



Figura 2. Radiografía simple panorámica antero-posterior de productos siameses toracópagos (A) (B) con corazón, hígado y cavidad gástrica única.

Tras haber realizado cesárea fúndica corporal, se reportó hallazgos de producto gemelar siameses toracoabdominales (Figura 2), sin signos vitales, de sexo femenino, con peso de Producto “A” de 1250 g, perímetro cefálico de 29 cm, longitud de 37 cm y Producto “B” de 1250 g, perímetro cefálico de 31 cm, longitud de 37 cm. Con líquido amniótico claro, placenta y membranas completas. Se reportó un sangrado durante el procedimiento de aproximadamente 400 cm^3 .

En el puerperio posoperatorio la paciente cursó con cuadro hipertensivo agudo que se resolvió sin necesidad de intervención farmacológica. Sin embargo, en la atención del puerperio mediano y tardío la paciente presentó un cuadro depresivo agudo, necesitando atención por parte del área de psiquiatría mediante consulta externa para seguimiento que posteriormente no fue necesario debido a la resolución del cuadro.

La Figura 3 muestra los productos siameses toracópagos.



Figura 3. Productos siameses toracópagos.

Discusión

Se ha descrito que la incidencia de los productos gemelares siameses es mayor en la población afrodescendiente y asiática, hasta tres veces más frecuente en productos de sexo femenino, y los factores como la edad materna o la paridad no parecen tener mayor repercusión^{2,4}. Las características del producto de la gestación descritas concuerdan con lo reportado anteriormente.

El diagnóstico se produjo en un control ecográfico subsecuente a las 19,3 semanas de gestación por lo que se procedió a planificar un control más estricto del embarazo acompañado de educación para la paciente y su pareja. Si bien la etiología de esta anomalía del desarrollo sigue siendo desconocida, Seda et al.⁶ han sugerido que podrían existir factores de riesgo como antecedentes genéticos positivos de parto de gemelos, medicamentos para la inducción de la ovulación, tratamiento de la infertilidad y exposición a radiación dañina, los que fueron descartados inicialmente una vez establecido el diagnóstico.

Actualmente, la evaluación prenatal se realiza principalmente mediante el uso de ultrasonido, con la adición de *Doppler* color y ultrasonido tridimensional para ayudar en el diagnóstico preciso⁷. En el caso de la ecografía prenatal, esta es utilizada para el diagnóstico de un embarazo con gemelos unidos y se realiza a partir de las 12 semanas de gestación, aunque para tener una exploración de la extensión de la fusión se puede esperar a la semana 20⁷⁻⁹ como sucedió en el presente caso.

Hoy en día gracias a los avances en las modalidades de imagenología y radiología se cuenta con las herramientas diagnósticas y evaluativas necesarias para determinar el grado de fusión en una etapa temprana del desarrollo^{8,10}. La resonancia magnética tridimensional junto con la ecocardiografía fetal también ha ganado una inmensa popularidad entre los médicos con fines de diagnóstico aunque esta se reserva para una mejor caracterización de los tejidos¹¹. La resonancia magnética fetal prenatal puede agregar información para ayudar a definir las anomalías precisas y las anatomías de conexión entre los fetos⁷.

El diagnóstico prenatal de los gemelos siameses es importante para un manejo obstétrico óptimo, en donde están incluidas las decisiones sobre la interrupción del embarazo, el momento y el método de parto para minimizar la mortalidad materna y fetal¹². Todos estos aspectos fueron analizados y también se tuvo en cuenta la legislación ecuatoriana respecto al aborto, la cual solo lo permite cuando pone en riesgo la vida o salud de la mujer y en violación de una mujer con discapacidad mental¹³. La interrupción del embarazo, cuando se opta, debe realizarse en una etapa temprana, ya que las etapas posteriores pueden presentar un sinnúmero de complicaciones¹².

Se suscitaron algunas de las complicaciones, anteriormente descritas para casos similares como: polihidramnios que es la complicación más común que se encuentra en hasta el 50 % de los embarazos de gemelos unidos y la malformación cardíaca¹⁴. Algunas características sugestivas de este tipo de anomalías son: posición relativamente sin cambios de los fetos a lo largo del tiempo, los cuerpos inseparables, los contornos de la piel, una o dos cabezas aproximadamente al mismo nivel, una placenta y un cordón umbilical común que comprende más de tres vasos sanguíneos^{8,14}.

Otra de las recomendaciones para el seguimiento prenatal en este tipo de casos, es la realización de un examen detallado del corazón, ya que la tasa de prevalencia de anomalías cardíacas congénitas en gemelos siameses es alta⁸, habiendo estado presentes dentro de las malformaciones observadas. Otras malformaciones comunes, y que también fueron hallazgos en este caso, son las malformaciones gastrointestinales y de la pared abdominal¹⁵.

Las madres embarazadas de gemelos unidos tienen probabilidades de experimentar un parto prematuro. Las cesáreas parecen ser el método preferido de parto de gemelos unidos. Se entiende que cuanto más se sepa sobre los gemelos antes de la operación, mejor será el resultado de un procedimiento de separación¹⁶.

Se mantuvo un seguimiento y controles adecuados con ciertas limitaciones como la imposibilidad de un seguimiento ecográfico estricto.

Conclusiones

Los gemelos siameses toracópagos representan una entidad desafiante en cuanto a su manejo y pronóstico; el control prenatal temprano constituye la principal herramienta para la detección de anomalías del desarrollo fetal, la importancia de contar con un diagnóstico temprano y un seguimiento adecuado, subyace en poder conocer de antemano las características de los productos, grado de unión y órganos implicados, para de esta manera poder predecir y planificar un mejor resultado tanto para la madre como para el producto. Debido a las limitaciones del contexto ecuatoriano, las posibilidades de un abordaje multidisciplinario para una planificación de separación posterior son poco realistas, por lo que las posibilidades de supervivencia son muy bajas cuando se presentan estos casos.

Conflictos de interés

Los autores declaran no tener conflictos de interés.

Referencias bibliográficas

1. Kamal K, Al Rabeeah A, Abdulhamid I, Roxas R, Sarwar S. Conjoined Twins. Medscape [Internet]. 2020. Disponible en: <https://emedicine.medscape.com/article/934680-overview>
2. Gómez-Cadena JD, Sandoval-Martínez DK. Conjoined twins (Siamese): Description of anatomopathological findings. Ginecol Obstet Mex [Internet]. 2018;86(12):823–30. Disponible en: http://www.scielo.org.mx/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0300-90412018001200823&lng=es&nrm=iso&tlng=es
3. Ramos Y, Ramírez C, Prado R, Cahueñas E. Nivel sérico de interleucina 6 como marcador precoz de sepsis neonatal en recién nacidos con antecedentes de ruptura prematura de membrana mayor a 24 horas Rev Ecuat Pediatr [Internet]. 2008;9(2):18-25. Disponible en: https://issuu.com/sep-pichincha/docs/vol.9_no.2-2008 [consultado 2022.01.25].
4. Children's Hospital Colorado. Conjoined Twins [Internet]. 2020. Disponible en: <https://www.childrenscolorado.org/conditions-and-advice/conditions-and-symptoms/conditions/conjoined-twins/> [consultado 2022.01.25].
5. O'Brien P, Nugent M, Khalil A. Prenatal diagnosis and obstetric management. Semin Pediatr Surg [Internet]. 2015;24(5):203-6. Disponible en: <https://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/S1055858615000669>

6. Yılmaz-Semerci S, Güzelbey T, Kurnaz D, Kalkan Ş, Çetinkaya M. A rare case of cephalothoracopagus janiceps conjoined twins. *Turk J Pediatr* [Internet]. 2018;60(6):751-4. Disponible en: <https://www.researchgate.net/publication/334648825>
7. O'Brien P, Nugent M, Khalil A. Prenatal diagnosis and obstetric management. *Semin Pediatr Surg* [Internet]. 2015;24(5):203-6. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/26382256/>
8. Mian A, Gabra NI, Sharma T, Topale N, Gielecki J, Shane Tubbs R, et al. Conjoined twins: From conception to separation, a review [Internet]. 2017;30:385-96. Disponible en: <https://onlinelibrary.wiley.com/doi/full/10.1002/ca.22839>
9. Chiabi A, Nkemayim D, Tchokoteu P-F, Guegang E, Ndeki N, Minkande J, Gonsu J, Doh A. Conjoined Twins in Cameroon: Issues Inherent in Diagnosis and Management in the African Context. *African Journal of Reproductive Health* [Internet]. 2009;13(3):10. Disponible en: <http://www.bioline.org.br/pdf?rh09041>
10. Ohashi A, Tsuji S, Kuroyanagi Y, Kinoshita Y, Kaneko K, Mine K, et al. Multidetector computed tomography angiography for successful surgical separation in pygopagus conjoined twins. *Pediatr Int* [Internet]. 2012;54(1):150-2. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/22335328/>
11. Mathew RP, Francis S, Basti RS, Suresh HB, Rajarathnam A, Cunha PD, et al. Conjoined twins – role of imaging and recent advances. *J Ultrason* [Internet]. 2017;17(71):259-66. Disponible en: <http://jultrason.pl/index.php/issues/volume-17-no-71/conjoined-twins-role-of-imaging-and-recent-advances?aid=571>
12. Spitz L, Kiely E, Pierro A. Conjoined Twins. In: Rickham's Neonatal Surgery. London: Springer London; 2018. p. 457-74. Disponible en: <https://link.springer.com/book/10.1007/978-1-4471-4721-3>
13. Sucuzhañay-Uyaguari MM, Narváez-Zurita CI, Trelles-Vicuña DF, Erazo-Álvarez JC. Despenalización del aborto en el Ecuador para víctimas de violencia sexual. *Laredo Coll*. 2020 Jan 20;5(8):430.
14. McHugh K, Kiely EM, Spitz L. Imaging of conjoined twins. Vol. 36, *Pediatric Radiology*. *Pediatr Radiol* [Internet]. 2006;36(9):899-910. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/16622666/>
15. Willobee BA, Mulder M, Perez EA, Hogan AR, Brady A-C, Sola JE, et al. Predictors of in-hospital mortality in newborn conjoined twins. *Surgery* [Internet]. 2019;166(5):854-60. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/31402130/>
16. O'Neill J, Grosfeld J, Fonkalsrud E, Coran AG CA. *Principles of Pediatric Surgery*. 2nd Ed. New York: Mosby; 2003. Disponible en: <https://www.amazon.com/-/es/James-ONeill/dp/0323018270>