



CASO CLÍNICO CASE REPORT

SIAMESES: REPORTE DE UN CASO

Resumen

Se describe un caso de gemelos unidos, tipo toracópagos, con diagnóstico prenatal mediante ecografía. En una paciente de 14 años de edad, primigesta, se informó gestación gemelar variedad toracópago-xifópago de 23,4 semanas por ecografía. Ingresó al Hospital Madre-Niño San Bartolomé, donde se realizó cesárea corporal clásica más técnica B. Lynch, obteniendo recién nacidos vivos pretérmino toracópagos, sexo femenino. El diagnóstico se complementó con el estudio anatomopatológico confirmatorio. Se presenta el resumen de la historia clínica y el protocolo de necropsia.

Palabras clave: Embarazo gemelar, siameses variedad toracópagos.

INGRID LORENA GUTIÉRREZ-DELGADO ¹,
PAÚL ALEXANDER MARROQUÍN-LOZADA
², YECENIA ADELITA HÍJAR-SIFUENTES ³,
SANTIAGO CABRERA-RAMOS ⁴

¹ Médica Residente II año, Ginecología y Obstetricia, Hospital Nacional Docente Madre Niño San Bartolomé

² Médico Residente III año, Ginecología y Obstetricia, HNDMNSB

³ Médica Residente I año, Ginecología y Obstetricia, HNDMNSB

⁴ Jefe, Unidad de Medicina Materno Fetal, HNDMNSB

Fuente de financiamiento: autofinanciado.

Conflicto de interés: ninguno

Tema Libre presentado al XVIII Congreso Peruano de Obstetricia y Ginecología, Lima, octubre 2010.

Correspondencia:

Dra. Ingrid Lorena Gutiérrez-Delgado
Dirección: Av. Sucre N°365 Dpto.306. Cel. 959 373500

Correo electrónico:
lorisgudel7@hotmail.com

Rev Per Ginecol Obstet. 2011;57:198-201

Siamese twins: case report

ABSTRACT

A case of thoracopagus conjoined twins with ultrasound antenatal diagnosis is presented. Ultrasound study in a 14 year-old young mother in her first pregnancy revealed twin pregnancy variety thoracopagus-xiphopagus 23,4 weeks by biometry. She was admitted at Hospital Nacional Madre-Niño San Bartolome where classical corporal cesarean section plus B. Lynch technique were performed and female thoracopagus preterm live newborns were obtained. Pathology confirmed diagnosis. Summary of the clinical history and necropsy protocol are presented.

Key words: Twin pregnancy, siamese twins, thoracopagus variety.

INTRODUCCIÓN

El embarazo gemelar se puede clasificar en dos tipos: los dicigóticos o fraternos, que representan el 70% del total, y los monocigóticos o idénticos, que son alrededor del 30% ⁽¹⁻³⁾.

Entre los embarazos múltiples, en ocasiones los gemelos monocigóticos no se separan completamente; es así que se producen los gemelos siameses, unidos o conectados ⁽²⁾. Los gemelos siameses representan uno de los estados más interesantes y a la vez complejos, al existir fusión anatómica parcial en grado va-

riable ^(4,5). Los gemelos siameses suelen denominarse así en honor a Chang y Eng Bunker, de Siam (Tailandia, 1811), los gemelos xifópagos más famosos ^(1,2).

Los gemelos unidos se dan con una frecuencia de uno



cada 50 000 partos y en aproximadamente uno por cada 600 nacimientos de gemelos⁽²⁾. 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⁽⁶⁾.

Se desconoce la etiología precisa, pero la teoría más aceptada es que ocurre un error en la división de los embriones monocigóticos, es decir, gemelos producto de un mismo óvulo y un mismo espermatozoide. Normalmente, se produce la división de los embriones de unos gemelos normales en los primeros diez días después de la fecundación; mientras que con los siameses, esta división de embriones ocurriría más tarde, aproximadamente entre los días decimotercero y decimoquinto. Mientras más tarde se separen, más órganos compartirán. Así pueden variar desde aquellos conectados por una fina membrana, hasta dos o más individuos más o menos formados totalmente en un solo tronco, con duplicación o bien de la cabeza o solo de la parte caudal del cuerpo. Se les clasifica según la región anatómica que los une; los toracópagos y xifópagos son los más frecuentes y representan alrededor de 75% de los gemelos unidos; le siguen los pigópagos (18 a 19%), los isquiópagos (6%) y los craneópagos (1 a 2%)^(6,7).

Los siameses con frecuencia presentan otras malformaciones, por lo que deben ser examinados cuidadosamente antes de una terapia definitiva; el polihidramnios está presente en casi la mitad de los casos⁽⁵⁾. La mayoría es de sexo femenino, con una tasa hembra-varón 2:1 o 3:1⁽¹⁾.

DESCRIPCIÓN DEL CASO

Paciente B.G.S. de 14 años de edad, natural de Lima, procedente del distrito de Puente Piedra, Lima, Perú, soltera, primigesta, con última menstruación no conocida, sin antecedentes patológicos. Cuatro controles prenatales, el primero a las 23 semanas en centro particular, del cual cuenta con ecografía de 23,4 semanas informada como gestación gemelar en variedad toracópago-xifópago. Le sugirieron evaluación por centro de mayor complejidad. Acudió a consultorio de madre adolescente del Hospital Madre-Niño San Bartolomé, a las 24 semanas (05/05/2010). Se solicitó ecografía que describió embarazo gemelar monocoriónico monoamniótico, siameses toracópagos, de 25,2 semanas, con un solo corazón y un solo hígado.

Se realizó control al mes, con exámenes de laboratorio dentro de rangos normales. Aproximadamente 15 días después acudió a emergencia refiriendo pérdida de líquido de dos días de evolución; la maniobra de

Valsalva y las pruebas de nitrazina y fern fueron negativos. Teniendo en cuenta la historia, se decidió su hospitalización para estudio, ingresando con los diagnósticos de gestante de 30 semanas por ecografía, embarazo gemelar mono-mono siameses toracópagos, descartar rotura prematura de membranas, sin trabajo de parto. Al presentar dinámica uterina, pasó a centro obstétrico, donde se inició tratamiento antibiótico por cuadro de infección urinaria; recibió además betametasona para maduración fetal. Posteriormente, ya con cuadro controlado se decidió el alta médica, con indicaciones.

Al quinto día, mientras se encontraba como alta retenida, por falta de evaluación por Fiscalía, inició dinámica uterina espontánea. Al ser evaluada, se encontraba en trabajo de parto pretérmino, con dilatación de 2 cm, por lo que se decidió culminar la gestación por vía alta.

Se realizó cesárea corporal clásica más técnica de B. Lynch, el día 24/06/2010. Los hallazgos fueron recién nacidos vivos de

Figura 1. Ecografía a las 30 semanas de gestación, que muestra siameses unidos por el tórax.



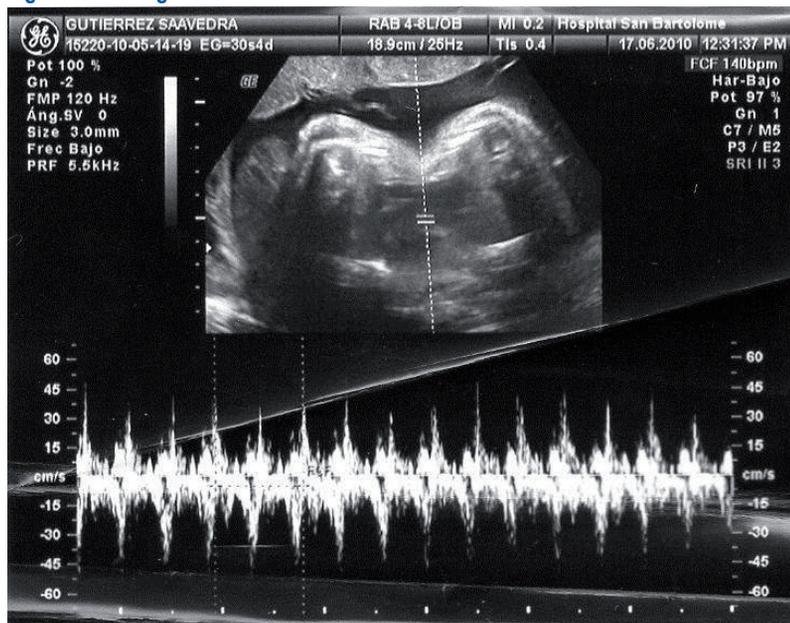


sexo femenino toracópagos, con pesos de 2 860 g y 2 960 g, aproximadamente, talla 37 y 36 cm, Ápgar 0 al minuto, 1 a los 5 minutos y 3 a los 10 minutos, que fallecieron a las dos horas. El líquido amniótico era claro, la cavidad amniótica única y placenta única, normoinsera en su cara posterior. En el postoperatorio, la madre cursó con cuadro de endometritis, por lo que se inició antibioterapia doble. Al quinto día fue dada de alta, con evolución favorable.

El reporte de anatomía patológica fue:

- Placenta y anexos: placenta del III trimestre, producto de embarazo único, vellosidades hipotróficas con microcalcificaciones distróficas. Focos de hiperplasia intimal. Corangiomas. Cordón umbilical con una arteria y una vena. Fragmentos escasos de membranas.
- Necropsia 2010-A-16
Siamesa 1. Neonato gemelar siamés toracópago de 2

Figura 2. La ecografía muestra siameses con corazón único.



horas de edad, sexo femenino, con peso en conjunto 2 750 g, perímetro cefálico 28 cm, longitud de pie 6,7 cm. Comparte corazón (no grandes vasos), hígado y yeyuno en 27 cm. Ambos pulmones con tres lóbulos (isomerismo derecho). Onfalocele conteniendo intestinos y parte del hígado. Poliesplenia. Fascie dismórfica, hipertelorismo,

cuello corto y alado. Atelectasia pulmonar bilateral. Fallecida por complicaciones de la gemelaridad.

Siamesa 2: Fascie dismórfica. Presenta individualmente vesícula biliar, bazo, páncreas, estómago, duodeno, íleo, porción de yeyuno, colon, pulmones, tráquea, laringe, cerebro, útero y anexos. Fallecida por complicaciones de la gemelaridad.

Figura 3. Fotografía de las siameses toracópagos; se observa onfalocele.



DISCUSIÓN

Pese a que la frecuencia de gemelos unidos no está bien establecida, una vez conocido el diagnóstico se debe planificar el parto, ya que este puede tener serios conflictos⁽⁴⁻⁸⁾. En lo posible, hacer un diagnóstico temprano; la ecografía es el camino más seguro y fiable para establecer el diagnóstico intraútero; los estudios Doppler color y ecografía tridimensional pueden complementar y confirmar el diagnóstico^(2,9,10). El desarrollo de técnicas de separación quirúrgica y la anticipación de un pronóstico de



supervivencia es una situación difícil al momento del nacimiento⁽⁶⁾. Pese a que el manejo es por un equipo multidisciplinario, el pronóstico es reservado, con supervivencia muy baja⁽¹¹⁾, debido a las múltiples malformaciones que generalmente presentan^(2,3). Se recomienda que el parto sea mediante cesárea, ya que de producirse una distocia puede acarrear consecuencias devastadoras para los fetos y gran traumatismo para la madre⁽¹⁻³⁾.

En el caso presentado, los hallazgos reportados en el estudio ecográfico perinatal, los observados al examen físico de los fetos y el informe de anatomía patológica permitieron clasificar al producto dentro del tipo toracópagos, siendo la ubicación más común descrita en la literatura^(2,10,12).

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Garay F, Kenneth J, Steven L. *Obstetricia de Williams* 22^o ed. McGraw-Hill. 2006:926-8.
2. Gabbe S, Niebyl J, Simpson J. *Obstetrics*. 4^a ed. Philadelphia: Marban Libros, 2004:827-67.
3. Cifuentes R. *Obstetricia de Alto Riesgo*. 6^a ed. Bogotá: Distribuna Editorial Médica. 2006:379-86.
4. 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. Wallace I, Wallace A. Los siameses. La verdadera historia de los hermanos siameses. Barcelona: Ed. Grijalbo, SA; 1978.
6. Posser AO, Posser ZBR. *Gemelaridade imperfeita*. Femina. 1996;24(8):739-42.
7. Ruiz FM, Barrientos RC, Figueroa PJ. El diagnóstico prenatal ecográfico de gemelos fusionados *di-pygus*. *Rev Chil Obstet Ginecol*. 1994;59(4):307-10.
8. Powis M. Differential energy metabolism in conjoined twins. *J Pediatr Surg*. 1999;34:115-7.
9. Peñalver R. La desunión de las siamesas Maylín. *Bohemia*. 1974;22:32-5.
10. Quiroz VH, Sepúlveda WH, Mercado M. Prenatal ultrasonographic diagnosis of thoracopagus conjoined twins. *J Perinat Med*. 1989;17(4):297-303.
11. Ruiz M, Herrera M, Concha M. Diagnóstico antenatal ultrasonográfico de gemelos fusionados toracópagos. *Rev Chil Obstet Ginecol*. 1990;55(5):352-7.
12. Callen P. *Ultrasonography in Obstetrics and Gynecology*. 4^a ed. Philadelphia: WB Saunders Company. 2000:188-90.