

Gemelos unidos Conjoined twins

Yovany Enrique Vázquez Martínez^{1*} <https://orcid.org/0000-0002-2523-3308>

Maidalys Bravo Ramirez² <https://orcid.org/0000-0003-3170-7132>

María Teresa Lemus Valdés³ <https://orcid.org/0000-0001-9427-4085>

¹Hospital Ginecobstétrico "Ramón González Coro". La Habana, Cuba.

²Centro Nacional de Genética Médica. La Habana, Cuba.

³Centro Municipal de Genética Médica. Plaza de la Revolución, La Habana, Cuba.

*Autor para correspondencia: yovany@infomed.sld.cu

RESUMEN

Introducción: Los gemelos unidos obedecen a la división tardía e incompleta del disco embrionario monocigótico que suele suceder después del duodécimo día de la fertilización. Es un fenómeno esporádico con una prevalencia de 1 en 50 000 a 100 000 nacimientos y solo se produce en embarazos monocoriales-monoamnióticos. Las tasas de mortalidad son muy altas y solamente unos pocos casos presentan una anatomía lo bastante favorable como para permitir la separación quirúrgica y sobrevivir a la misma.

Objetivos: Exponer el caso de un embarazo monocorial monoamniótico de gemelos unidos, dada su infrecuente presentación en la práctica médica y demostrar el valor del diagnóstico ultrasonográfico precoz de este tipo de defectos congénitos.

Presentación de caso: Paciente de 25 años, nulípara, con antecedentes de salud, que acude a realizarse su ecografía de marcadores genéticos del primer trimestre en cumplimiento de lo establecido en el subprograma de diagnóstico de anomalías cromosómicas por estudios citogenéticos, y se realiza el diagnóstico de embarazo monocorial monoamniótico de gemelos unidos de tipo simétricos toracópagos. Se asesoró a la pareja sobre los riesgos de asumir una gestación con esta patología y decidieron la culminación del embarazo.

Conclusiones: La ecografía del primer trimestre como marcador genético posibilitó el diagnóstico temprano de una malformación de pronóstico desfavorable para la decisión consensuada de los padres para discontinuar el embarazo.

Palabras clave: gemelos unidos; siameses; embarazo monocorial; diagnóstico prenatal; malformaciones congénitas.

ABSTRACT

Introduction: Conjoined twins are due to the late and incomplete division of the monozygotic embryonic disc that usually occurs after the twelfth day of fertilization. It is a sporadic phenomenon with a prevalence of 1 in 50,000 to 100,000 births, and it only occurs in monochorionic-monoamniotic pregnancies. Mortality rates are very high and only few cases have a sufficiently favorable anatomy to allow and survive surgical separation.

Objectives: To report the case of a monoamniotic monochorial pregnancy of congenital twins, given its infrequent presentation in the medical practice, and to demonstrate the value of early ultrasonographic diagnosis of this type of congenital defects.

Case report: This the case of a 25-year-old nulliparous patient with health history who underwent a first trimester ultrasound of genetic markers in compliance with the provisions of the protocol for the diagnosis of chromosomal abnormalities by cytogenetic studies. The resulting diagnosis was monoamniotic monochorial pregnancy of conjoined twins of thoracopagus symmetric type. The couple was advised on the risks of assuming a pregnancy with this pathology and they decided on the culmination of the pregnancy.

Conclusions: First trimester ultrasound as a genetic marker made possible the early diagnosis of a malformation with an unfavorable prognosis for the parents' consensual decision to discontinue the pregnancy.

Keywords: conjoined twins; Siamese; monochorial pregnancy; prenatal diagnosis; congenital malformations.

Recibido: 02/08/2020

Aprobado: 02/02/2021

Introducción

En todas las culturas alrededor del mundo y a lo largo de los años, los nacimientos múltiples han generado temor y fascinación. Las referencias a gemelos se remontan a la leyenda de *Rómulo y Remo* en la mitología romana, pero el estudio del embarazo gemelar comenzó en realidad a finales del siglo pasado, cuando Sir *Francis Galton* intentó por primera vez analizar la disyuntiva entre la naturaleza y la alimentación en el estudio de gemelos.⁽¹⁾

Los gemelos unidos, comúnmente llamados siameses, constituyen una complicación en extremo rara, que junto al síndrome de transfusión feto - feto,

síndrome de anemia policitemia y síndrome de perfusión arterial revertida de gemelos, son exclusivas de las gestaciones múltiples monocoriales.⁽²⁾ Estos gemelos se conocieron históricamente y de manera inapropiada como gemelos siameses, después de la exhibición por *PT Barnun*, de los gemelos *Eng* y *Chang Bunker*, nacidos en *Siam* en 1811.⁽³⁾ Este raro fenómeno ocurre debido a la división embrionaria incompleta que ocurre entre el día 13 y 15 después de la fecundación.⁽²⁾

En fechas más recientes se han conocido otros que han tenido gran notoriedad en la literatura médica y social como los estudiados por Warren en 1829, y las siamesas *Blazeck* de Bohemia, las cuales lograron descendencia, al producirse el parto por una vagina común y el feto se desarrolló en uno de los úteros de las gemelas. Este último fue publicado por Bromann en 1911 y reseñado por *Gilbert Barnes* y otros.⁽⁴⁾

Nos hemos propuesto exponer el caso de un embarazo monocorial monoamniótico de gemelos unidos, dada su infrecuente presentación en la práctica médica y demostrar el valor del diagnóstico ultrasonográfico precoz de este tipo de defectos congénitos.

Presentación de caso

Gestante de 25 años, con historia obstétrica de embarazos: 2, Partos: 0, Abortos: 1. Matrimonio no consanguíneo. No tiene antecedentes patológicos personales ni familiares de enfermedades genéticas o defectos congénitos. No refiere exposición a agentes teratógenos.

La publicación del caso y el empleo de la imagen que se muestra se realizan con el consentimiento de la pareja estudiada.

Se realiza ecografía de marcadores del primer trimestre, con 12,3 semanas de gestación, de acuerdo a lo establecido en el subprograma de diagnóstico de anomalías cromosómicas por estudios citogenéticos en el Centro Municipal de Genética de Plaza de la Revolución en el mes de febrero de 2019 y es diagnosticado un embarazo múltiple de gemelos unidos. El diagnóstico del caso es confirmado en el Centro Provincial de Genética Médica de La Habana, donde se realizó una segunda ecografía, que muestra una gestación múltiple de biometría fetal para las 12 semanas, líquido amniótico normal, placenta de inserción anterior, monocorial y monoamniótico y ambos fetos presuntivamente del sexo femenino.

En la siguiente imagen en 3D se constató la unión de ambos fetos de tipo simétricos con pelvis única y abdomen fusionados, que hace pensar en una variedad mixta de presentación toracópagos (Fig.).

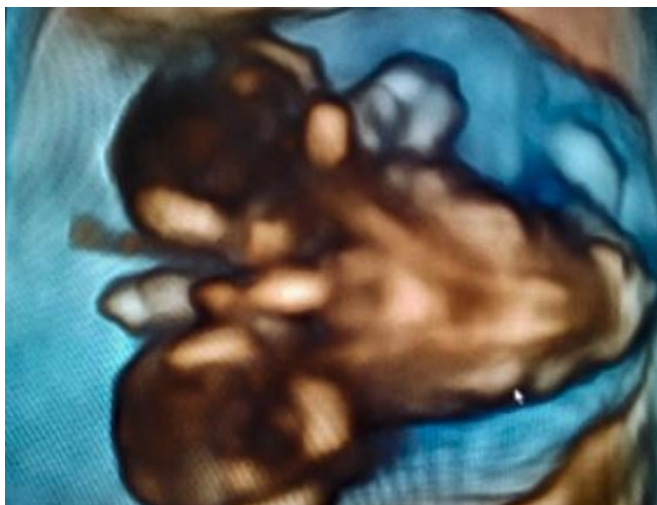


Fig. - Se observa la fusión de ambos fetos.

Se le brindó asesoramiento genético a la pareja, informándoles sobre la probable evolución clínica intra y extrauterina de los gemelos afectados, así como los riesgos de asumir una gestación con este tipo de patología, a lo cual optaron por no continuar la evolución del embarazo. La interrupción fue realizada de manera exitosa y sin complicaciones para la paciente.

Discusión

Los gemelos monocigóticos se forman en etapas tan tempranas como desde los días 4 y 5 hasta alcanzar los días 15 y 16 de la gestación. Los defectos estructurales son mucho más frecuentes en los gemelos monocigóticos monocoriales y monoamnióticos.⁽⁵⁾

Los gemelos unidos aparecen en el 1 % de estos casos, como resultado de una separación incompleta de gemelos monocigóticos y su incidencia varía en las diferentes regiones del planeta. Entre el 90 y 95 % de los casos reportados en la literatura son del sexo femenino.⁽⁶⁾

De manera opuesta a su baja incidencia, su mortalidad es alta, lo cual está en relación con la afección de órganos vitales involucrados en el defecto y porque además se asocian malformaciones complejas incompatibles con la vida, bien por el defecto estructural, o por el daño funcional.^(5,6)

Los gemelos unidos se describen en seis tipos que guardan relación con el sitio de unión:

1. Craneópagos (1- 2 %),
2. Toracópagos (75 %),
3. Onfalópagos (raro, considerado un subgrupo de toracópago, también llamado xifópago),
4. Pigópagos (20 %, a menudo con vejiga y recto unidos),
5. Isquiópagos (5 %, pelvis única),
6. Mixtos.

La variante más frecuente es la de toracópagos, donde aparecen los gemelos cara a cara fusionados en diferentes zonas del tórax.⁽⁷⁾

Las complicaciones asociadas a la intervención quirúrgica de estos casos y su evolución clínica dependen en gran medida del grado de fusión cardiaca, pero en general se reporta una alta incidencia de las mismas.^(6,7)

El manejo de la pareja donde se presentan estas alteraciones de la blastogénesis, en los aspectos referidos al riesgo para próximos embarazos no suele ser complicado, teniendo en cuenta que son esporádicos y su prevalencia e incidencia son muy bajas, lo que disminuye el riesgo notablemente.^(7,8)

Conclusiones

La ecografía del primer trimestre como marcador genético permitió el diagnóstico temprano de una malformación de pronóstico desfavorable para la decisión consensuada de los padres para discontinuar el embarazo.

Referencias bibliográficas

1. Trull A, Pam PA, Arrieta GR. Siameses toracópagos. Presentación de caso. Rev Cub Gen. 2010 [acceso 19/12/2017];4(2):51-54. Disponible en: <https://www.medigraphic.com/pdfs/revcubgencom/cgc-2010/cgc102i.pdf>
2. Spencer R. Anatomic description of conjoined twins: a plea for standardized terminology. J Pediatr Surg. 1996;31:941-4.
3. Wallace I, Wallace A. Los siameses: La verdadera historia de los hermanos siameses. Barcelona: Ediciones Grijalbo, S.A; 1978.
4. Gilbert-Barnes E, Debich- Spicer D, Optiz J. Conjoined Twins: Morphogenesis of the heart and review. Am Journal of Medical Genetics. 2003;120A(4):568-82.

5. Reincoret G. Embarazo Gemelar. Revista Médica Clínica Condes 2. 2014 [acceso 19/12/2017];25(6):964-71. Disponible en: <http://www.elsevier.es/es-revista-revista-medica-clinica-las-condes-202-pdf-S0716864014706455-S300>
6. 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. 2013 [acceso 19/12/2017];4(4):276-9. Disponible en: <http://new.medigraphic.com/cgi-bin>
7. Arteaga Yañez JH, Sánchez-Montaña M, Negreros-Osuna JP, Morales-Sánchez FF. Siameses toracópagos. Anales de Radiología México. 2016 [acceso 19/12/2017];15(3):244-7. Disponible en: <http://www.medigraphic.com/pdfs/anaradmex/arm-2016/arm163i.pdf>.
8. Tannuri ACA, Batatinha JAP, Velhote MCP, Tannuri U. Conjoined twins - twenty years' experience at a reference center in Brazil. Clinics. 2013 [acceso 19/12/2017];68(3):371-7. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/23644858>

Conflicto de intereses

Los autores expresan que no existe conflicto de intereses para presentar este trabajo.

Contribución de los autores

Yovany Enrique Vázquez Martínez: Concepción y diseño del trabajo, redacción y revisión de la versión final.

Maidalys Bravo Ramírez: Redacción parcial y búsqueda bibliográfica.

María Teresa Lemus Valdés: Redacción parcial y búsqueda bibliográfica.