



Gemelos unidos

Dra. Macarena Negrete Hill

CERPO

**Departamento de Obstetricia y ginecología, Campus
Oriente**

Universidad de Chile



Objetivos

- Historia
- Generalidades
- Embriología
- Clasificación
- Diagnóstico
- Manejo prenatal
- Manejo post natal
- Pronóstico
- Caso clínico
- Conclusión
- Bibliografía



Historia

- **Figuras y estatuas de hace muchos años y de diferentes partes del mundo representan gemelos unidos.**
- **El primer reporte de gemelos unidos es de las inglesas May y Elizabeth Chulkhurst, nacidas en 1100, en Ken, y que murieron a los 34 años.**
- **Los más populares fueron Chang y Eng Bunker, nacidos en Siam (Tailandia) en 1811. Se casaron y tuvieron 22 hijos. Murieron a los 63 años.**
- **El primer informe de una separación exitosa de gemelos unidos fue en 1689, por Johanes Fatio, descrito por Konig .**





Generalidades

- **1,6% → embarazo gemelar**
 - 1,2% dicigoto**
 - 0,4% monocigoto**
- **Incidencia gemelar unido:**
 - 1 en 100 monocigotos**
 - 1 en 50 000 gestaciones**
 - 1 en 250 000 NV**
- **75% sexo femenino**
- **Pueden ser simétricos o asimétricos.**
- **Aumento tasa embarazos gemelares monocoriónicos con técnicas de FA.**

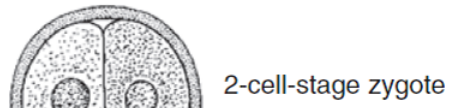


Embriología

- **Teoría de la fisión: Falla en la división del disco embrionario después del 12º día de embriogénesis.**
- **Teoría de la fusión: Fusión secundaria de 2 discos embrionarios separados, a nivel dorsal en el tubo neural , o a nivel ventral en el saco vitelino.**



CERPO
Centro de Referência em Políticas Públicas

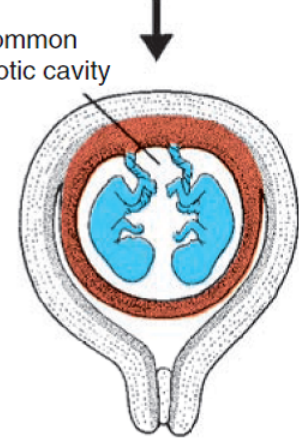
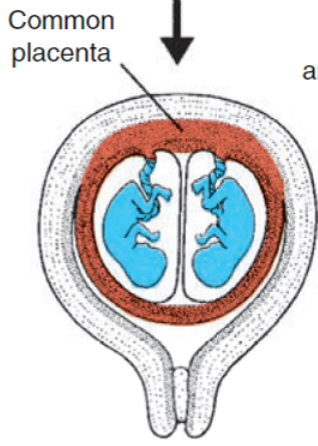
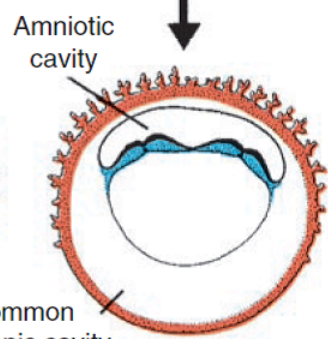
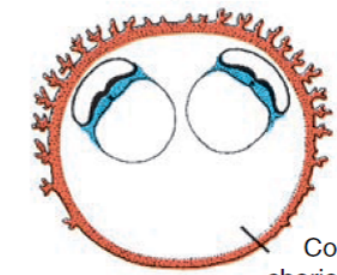
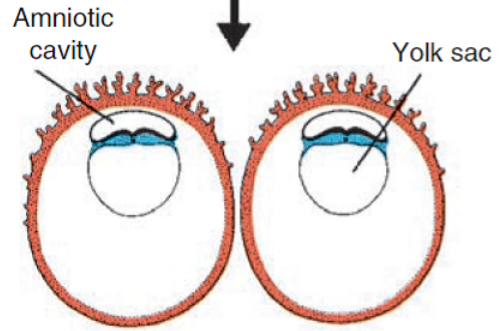
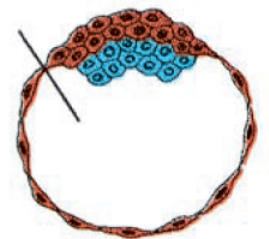
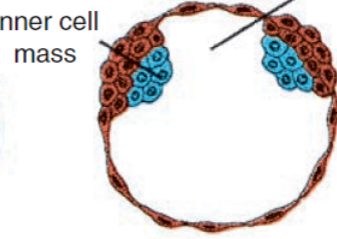


2-cell-stage zygote

A

B

C



Inner cell mass
Blastocyst cavity

Amniotic cavity
Yolk sac

Amniotic cavity

Common chorionic cavity

Common placenta

Common amniotic cavity

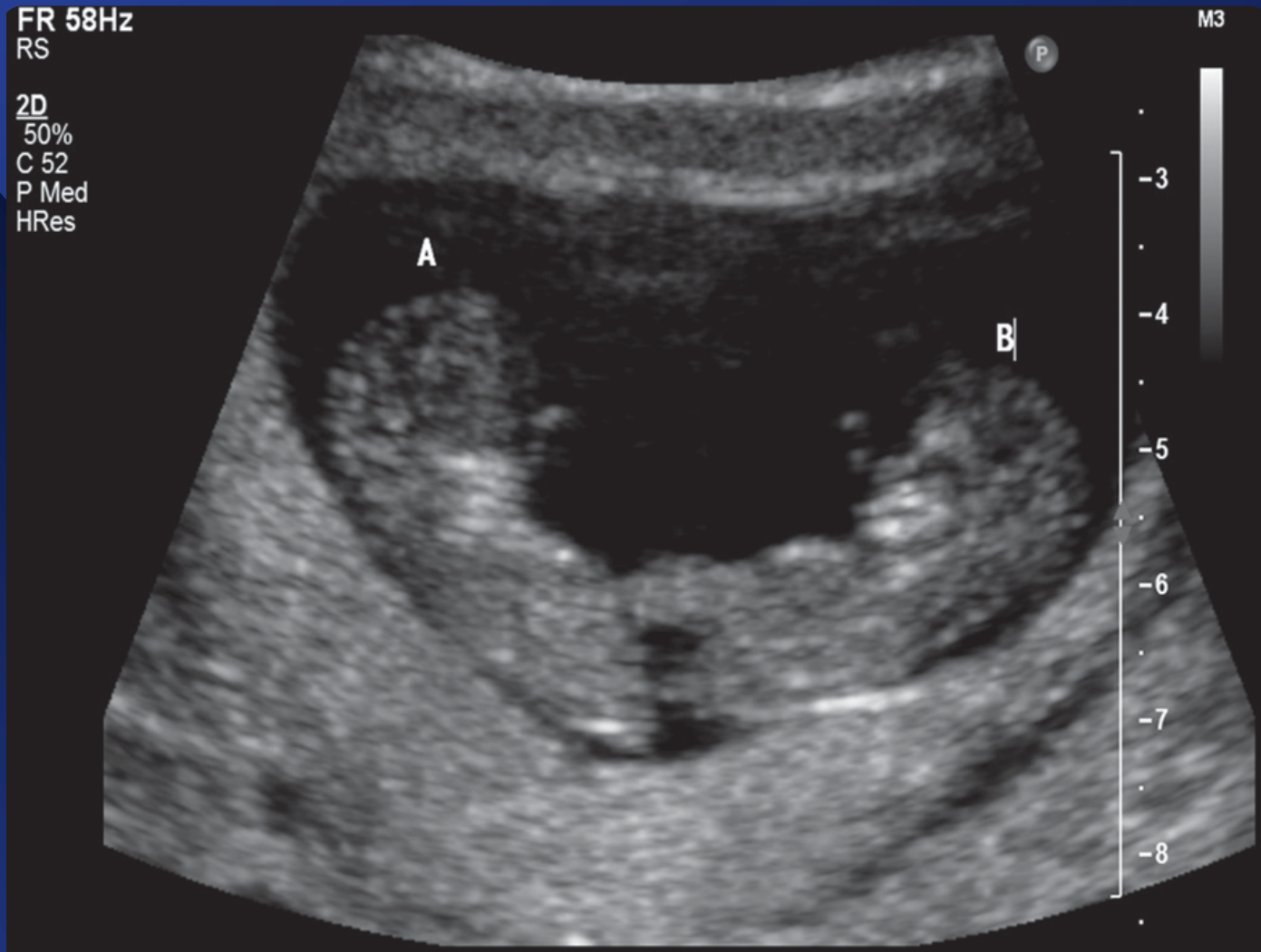


Embriología



Sonographic diagnosis of conjoined diamniotic monozygotic twins christopher C. Destephano, BS; monika meena, MBBS; douglas L. Brown, MD; norman P. Davies, MD; brian C. Brost, MD. **American journal of obstetrics & gynecology** DECEMBER 2010

Embriología



FR 58Hz
RS

2D
50%
C 52
P Med
HRes

M3

A

B

-3

-4

-5

-6

-7

-8



Clasificación

- Según simetría:
 - Simétricos
 - Asimétricos (heterópagos, gemelo parásito).

Dependencia cardiovascular

Incidencia 1 en 1-2 millones de nacimientos.

Mejor pronóstico







Clasificación

- Según área de unión más prominente. (Spencer)
 - **Unión ventral (87%)**
 - Rostral
 - Cefalopagos 11%
 - Toracopagos 19%
 - Onfalopagos 18%
 - Lateral (28%) Parapagos
 - Caudal (11%) Isquiopagos
 - **Unión Dorsal (13%)**
 - Craneopago 5%
 - Raquipago 2%
 - Pigopago 6%

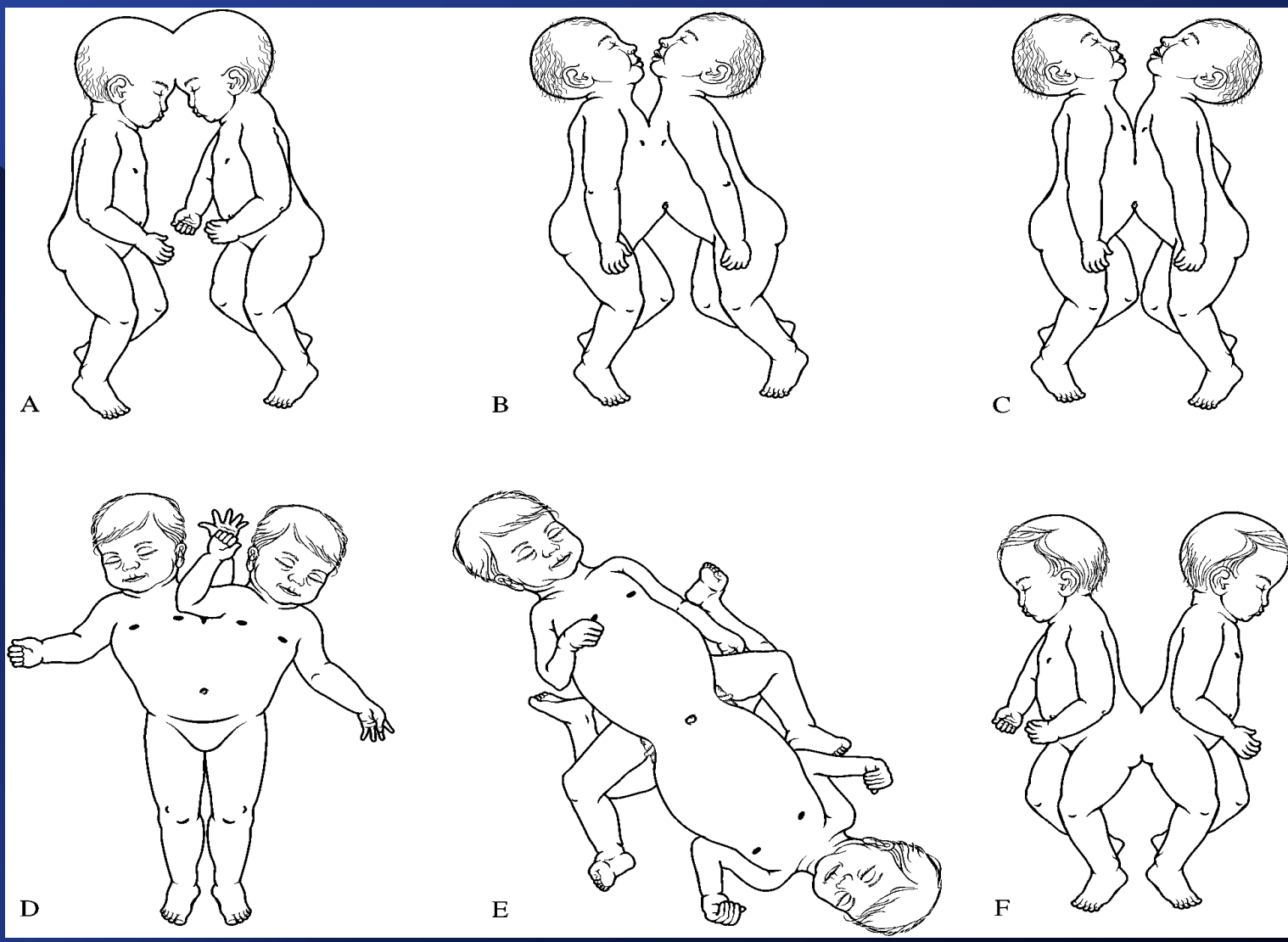




Tabla 1. Clasificación y frecuencia de gemelos siameses de acuerdo al sitio de unión

Tipo de fusión (frecuencia)	Sitio de unión	Estructuras más frecuentemente compartidas
Parápagos (28%)	Unión lateral	Ombligo, abdomen inferior, tracto genitourinario, alteraciones anorrectales
Toracópagos (19%)	Tórax a ombligo	Esternón, diafragma, hígado, corazón
Onfalópagos (18%)	Abdomen-Ombligo	Nunca fusión cardíaca. Hígado, íleon terminal y colon
Isquiópagos (11%)	Caderas	Tubo digestivo distal, tracto genitourinario
Cefalópagos (11%)	Encéfalo	
Pigópagos (6%)	Unidos por el sacro	Sacro y coxis, huesos pélvicos, ano, recto
Craniópagos (5%)	Cráneo	Cráneo, meninges, senos venosos
Raquípagos (2%)	Columna	Anomalías vertebrales. Defectos tubo neural



Diagnóstico

- **US**
- 1º trimestre:
 - Sospecha en 2 embriones con solo un saco vitelino
 - Sin movilidad relativa.
 - Continuidad de contorno
- Consejería : Continuación o término del embarazo en países en que el aborto es legal.







Diagnóstico

- 2º Y 3º trimestre
 - Anatomía
 - Estructuras unidas
 - Hígado 80% onfalopagos
 - Malformaciones asociadas.
 - Pronóstico y manejo.



Diagnóstico

- Ecocardiograma
 - Evaluar grado de fusión cardíaca
 - Alteraciones anatómicas cardíacas y función.
 - Superior que postnatal en algunos casos.
- Resonancia Magnética
 - Detalle de estructuras asociadas y alteraciones anatómicas.



Manejo

- Prenatal
 - Derivación a centro terciario
 - Seguimiento con US cada 3-4 semanas
 - PHA > 50% → eventual amniodrenaje
 - Ecocardiograma
 - RM
 - Consejería y apoyo psicológico.
- Momento y vía de parto.
 - Cesárea
 - 36-38 semanas



Manejo

- **Postnatal.**

- **Quirúrgico programado. 2 – 4 meses de vida. Sobrevida 80%.**

Estudio anatómico completo, expansión de piel.

- **Quirúrgico de emergencia. Mortalidad 71%.**

Inestabilidad hemodinámica.

Muerte de un gemelo

Malformaciones asociadas que requieran intervención inmediata. (ej. Hernia diafragmática)

- **No quirúrgico.**



Manejo

- **No quirúrgico:**
 - **Corazón único**
 - **Corazón hipoplásico mantenido por corazón mayor**
 - **Puentes vasculares entre los corazones**
 - **VCI única**
 - **Aorta única**
 - **Uniones encefálicas**
 - **Unión de columna vertebral.**



Pronóstico

- **Mal pronóstico**
- **40% mueren in útero**
- **>50% NV mueren período neonatal**
- **Depende del tipo de fusión y estructuras compartidas, además de malformaciones asociadas.**



Epidemiological and clinical analysis of a consecutive series of conjoined twins in Spain

M.L. Martínez-Frías et al.

Journal of Pediatric Surgery (2009) 44, 811–820

Objetivo: Analizar la frecuencia y características epidemiológicas de una serie de siameses nacidos en España.

Material y métodos: Se utilizaron datos del Estudio Colaborativo Español de Malformaciones Congénitas para el período abril 1976 a 2006. Debido a la ley española que permite la interrupción voluntaria del embarazo (TOP) fue efectiva a finales de 1985, se analizó los datos en 4 puntos, 2 antes de 1986 y 2 después. Durante el primer período (1976-1979) sólo los nacidos vivos se registraron, mientras que FMIU y nacidos vivos fueron incluidos en los otros tres (1980- 1985, 1986-1995 y 1996-2006). En el presente estudio, los casos fueron clasificados como simétricos (15 pares) y asimétricos (1 par) . Cada par de gemelos siameses se consideró como un solo caso para los cálculos, independientemente del tipo de unión.

Resultados: De 2.281.604 nacimientos entre 1980 y 2006, hubo 15 casos de gemelos unidos simétricos, frecuencia de 0,70 por 100.000 (1/152.107), hubo sólo par de gemelos siameses asimétricos que murió (0.04 / 100.000). Entre 13.418 nacidos muertos estudiados, hubo 6 casos de gemelos unidos (simétrica o asimétrica) , frecuencia de 44,72 por 100.000, y 11 pares fueron identificados entre 2.425.583 total de NV estudiados durante el primer período 1976 -1979, frecuencia de 0.45 por 100.000. Frecuencia entre nacidos muertos es 99,34 veces mayor que observada entre los NV. La frecuencia de nacimientos totales (últimos 3 períodos) mostró una tendencia a la baja de 1.47 por 100.000 nacimiento en primer período (1980-1985) cuando el aborto era ilegal, a 0,09 por 100.000 en el último período, más de 16 veces menor. El tipo más frecuente fue toracopagos, con una prevalencia general al nacer de 0,44 por 100.000 (1 / 228.160) 1980-2006, lo que representa 58,82% de la población total de pares de gemelos siameses simétricas. Los pares diprosopus fueron el siguiente grupo más frecuente (11,76%). La mayoría de los casos eran mujeres (4 varones / 11 mujeres). La edad gestacional fue significativamente menor que en los gemelos de control para cada tipo de estudio.

Conclusiones: Se concluye que es incorrecto considerar que todos los tipos de gemelos unidos tienen las mismas características epidemiológicas, como la frecuencia en el nacimiento. Las diferencias observadas pueden estar relacionados con la distinta mortalidad de cada tipo de gemelos unidos en diferentes poblaciones, y la proporción de sexos, entre otros.



CASO CLÍNICO



Antecedentes

- **NMG**
- **33 años**
- **G4P3A0, 2 cesáreas**
- **Hipotiroidismo en tto.**
- **Derivada desde Hospital de Angol por hallazgo US de embarazo gemelar monocorial monoamniótico tóracopagos.**

EG actual: 30 + 3 semanas



Ecografía CERPO

• 03-11-14 Edad gestacional: 27 + 3 semanas

FETO A

- Presentación: Cefálica, a derecha
- EPF: 843 g, p10-25. Curva Alarcón
- Anatomía: Defecto pared anterior que se extiende desde tórax a hipogastrio. Asimetría cardíaca de predominio izquierdo, con VD pequeño, aparentemente unido a pared común con VI de feto B. Hígado compartido con feto B.
- Placenta: Única, posterior, grado 0. Inserción paracentral del cordón umbilical, con ambos cordones en muy estrecho contacto.
- LA: normal

FETO B

- Presentación: Cefálica, a izquierda
- EPF: 971 g, p50-75. Curva Alarcón
- Anatomía: Defecto pared anterior que se extiende desde tórax a hipogastrio. Dextrorrotación cardíaca. Pared de VI compartida con pared de VD de feto A. Hígado compartido con feto A.
- Placenta: Única, posterior, grado 0. Inserción paracentral del cordón umbilical, con ambos cordones en muy estrecho contacto.
- LA: normal



Manejo en CERPO

- Seguimiento Ecográfico
- Consejería
- Ecocardiografía Fetal
- Resonancia Magnética
- Apoyo psicológico
- Control FAR
- Planificación interrupción
- Comité Ética
- Presentación a Comité Perinatal del 241114



Ecocardiografías

- **CERPO (03/11/14):**
 - **Feto A:**
 - Asimetría de cavidades de predominio izquierdo.**
 - VD de menor tamaño**
 - Pared común entre VD feto A y VI feto B**
 - **Feto B:**
 - **Dextrorrotación cardíaca**
 - **Pared común entre VD feto A y VI feto B.**



Resonancia Magnética

CLC, 12 de noviembre

- **2 fetos unidos desde tercio inferior de tórax hasta ombligo.**
- **Tórax: 2 pares de pulmones separados. Corazones centrales, con contacto de sus paredes anteriores. Diafragma continuo.**
- **Abdomen: Hígados fusionados en situación anterior. Cordón umbilical único, de 3 vasos. Estómagos y vejigas distendidas. 2 pares de riñones normales.**
- **Columna vertebral normal en ambos fetos.**
- **Encéfalo de ambos fetos impresiona normal.**
- **Extremidades superiores sin alteraciones, inferiores con disposición inhabitual a distal, pies de aspecto invertido.**



Videos





Videos





Videos





Conclusión

- **Gemelos unidos son muy infrecuentes**
- **Presenta un desafío médico y ético.**
- **Debe manejarse por un equipo multidisciplinario.**



Bibliografía

- Conjoined twins—past, present, and future. Abdullah Al Rabeeah. *Journal of Pediatric Surgery* (2006) 41, 1000–1004
- Early diagnosis of conjoined twins, e. Pajkrt and e. JAUNIAUX , *Prenat diagn* 2005; 25: 820–826
- Gêmeos unidos: diagnóstico pré-natal, parto e desfecho após o nascimento. Brizot ML, Liao AW, Lopes LM, Silva MM, Krebs V, Schultz R, Zugaib M. *Rev Bras Ginecol Obstet.* 2011; 33(5):211-8
- The natural history of prenatally diagnosed conjoined twins. Mackenzie et al. *Journal of pediatric surgery*, vol 37, no 3 (march), 2002: pp 303-309
- Conjoined twins. L. Spitz. *Current Paediatrics* (2001) 11, 386- 389
- Heteropagus twins. G. Sharma et al. *Journal of Pediatric Surgery* (2010) 45, 2454–2463
- Sonographic diagnosis of conjoined diamniotic monochorionic twins christopher C. Destephano, BS; monika meena, MBBS; douglas L. Brown, MD; norman P. Davies, MD; brian C. Brost, MD. *American journal of obstetrics & gynecology* DECEMBER 2010
- Epidemiological and clinical analysis of a consecutive series of conjoined twins in Spain . M.L. Martínez-Frías et al. *Journal of Pediatric Surgery* (2009) 44, 811–820
- Thoraco-omphalopagus asymmetric conjoined twins: Report of a case and complete review of the literature . D.R. Calderoni et al. *Journal of Plastic, Reconstructive & Aesthetic Surgery* (2014) 67, e18ee21



CERPO
CRS Cordillera Oriente
Hospital Luis Tisné Brousse