

SEMINARIO 74: PAGOS

**Drs. María Paz Henríquez Villaseca, Daniela Cisternas Olguin,
Sergio De la Fuente Gallegos, Juan Guillermo Rodríguez Arís**

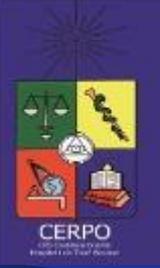
**Centro de Referencia Perinatal Oriente (CERPO)
Facultad de Medicina, Universidad de Chile**



Definición

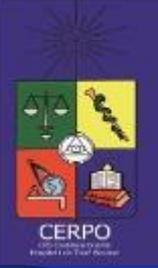


- **Malformación propia de gemelos monocoriales-monoamnióticos, caracterizada por unión de uno o más segmentos del cuerpo.**
- **Se clasifican por el segmento fusionado más el sufijo “pagos” (ej. craneópagos).**



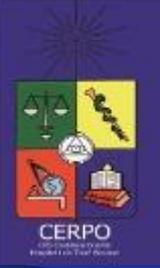
Historia

- **Siglo XII, Inglaterra: Biddenden Maids.**
 - Probables pigópagos.
- **1811, Siam: Eng y Chang Bunker**
 - Xifópagos, con sistemas circulatorios independientes. Tuvieron 21 hijos.
- **1955, USA: Primer intento de separación.**
 - Craneópagos; una quedó con daño cerebral, la otra se desarrolló normalmente.



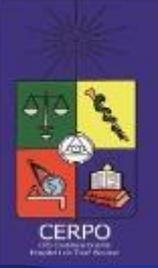
Epidemiología

- Embarazo gemelar: 3,2% (global)
 - **Dicigóticos 2,0% vs. Monocigóticos 1,2%**
- **Corionicidad en Monocigóticos**
 - **70% Bi-Bi, 28% Mono-Bi, 2% Mono-Mono**
 - **Tasa de Mono-Mono es 240 por cada 100.000 RN.**
- **Incidencia de Pagos: 1,47 por 100.000 RN**
 - **0,6% de todos los Gemelos Mono-Mono.**



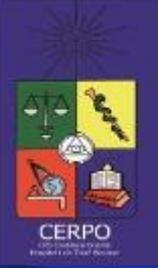
Epidemiología

- **Variación geográfica**
 - **Italia: Tasas más bajas (0,08 por 100.000 RN)**
 - **Finlandia: Tasas más altas (3,2 por 100.000 RN).**
 - **Sesgo por considerar en registro óbitos (40-60% de pagos) y abortos electivos.**
- **Proporción Femenino/Masculino: 1,5-2,5**
- **Gemelos parásitos: 3,9% de pagos**
 - **20 veces menos frecuente que pagos autóditos.**

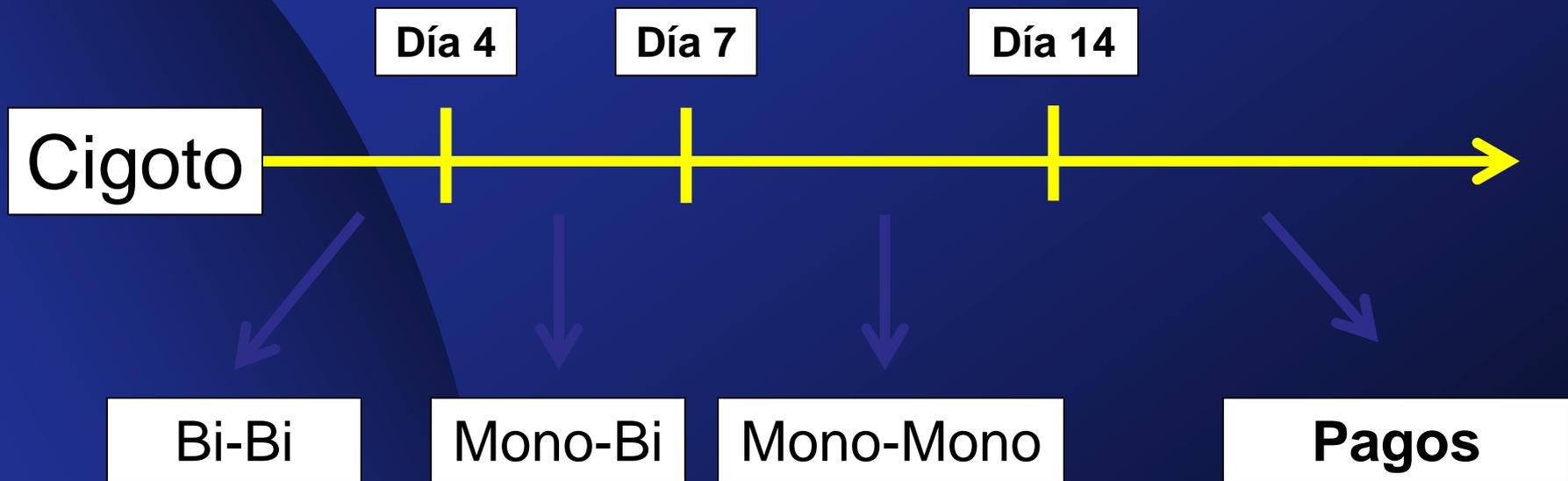


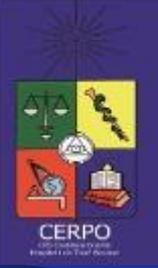
Embriología

- **Fusión de G. Monocigóticos**
 - **Ampliamente desestimada.**
 - **Simetría de pagos y prevalencia de gemelos espejo sería evidencia en contra.**
- **Fisión de un embrión**
 - **No es un fenómeno espontáneo en humanos. Obecería a noxa ambiental materna.**
 - **Teoría más aceptada: Temporalidad del estímulo para la gemelación monocigótica.**



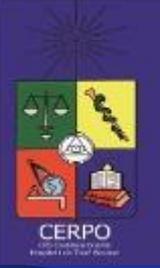
Hipótesis de la Gemelación Monocigótica





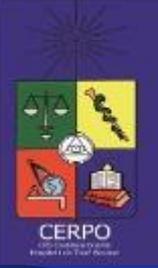
Hipótesis de la Gemelación Monocigótica

- **Tipos de Pagos**
 - Sería fenómeno aleatorio.
 - Órganos simétricos estarían menos afectados.



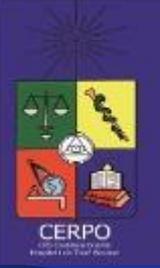
Factores de Riesgo

- **Asociación controversial con Griseofulvina**
- **Fertilización *in vitro***



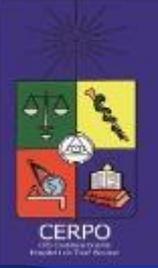
Clasificación de Saint-Hilaire

- **Simétricos/Autositarios**
 - **Fusión Proximal**
 - **Craneópagos**
 - **Fusión Mediana**
 - **Toracópagos**
 - **Onfalópagos**
 - **Fusión Distal**
 - **Isquiópagos**
 - **Pigópagos**
- **Asimétricos/Parasitarios**



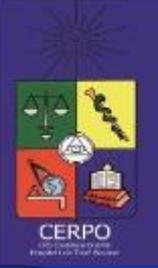
Clasificación de Lutz

- Unidos en H (*teratópagos*, simétricos)
 - **Craneópagos** (unidos en cabeza por dorsal)
 - **Toracópagos** (unidos en tórax y corazón)
 - **Onfalópagos** (unidos en abdomen e hígado)
 - **Isquiópagos** (unidos por pelvis anterior)
 - **Pigópagos** (unidos en pelvis posterior)
 - **Raquípagos** (unidos por columna dorsal)
 - **Parápagos** (unidos por cara lateral del tronco)



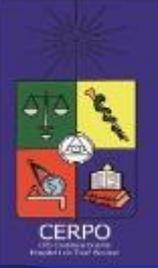
Clasificación de Lutz

- Unidos en λ (*teratodelfos*, dobles abajo)
 - **Sincéfalo/Cefalópagos** (cabeza doble, fusión rostral)
 - **Janus perfecto** (*diprosopos*): Dos caras
 - **Janus imperfecto** (*monoprosopos*): Una cara
 - **Monocéfalo** (cabeza única, cara única)
 - **Toracodelfos** (unidos hasta tórax)
 - **Deradelfos** (unidos hasta ombligo)
 - **Psoadelfos** (unidos hasta lumbar)
 - **Pelviadelfos** (unidos hasta pelvis)



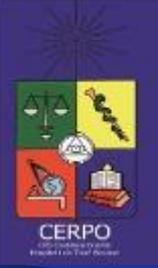
Clasificación de Lutz

- Unidos en Y (*teratódimos*, dobles arriba)
 - **Iniódimos** (occipucio es punto de división)
 - **Dicéfalos** (dos cuellos, dos cabezas)
 - **Xifódimos** (esternón es punto de división)
 - **Toracódimos** (tórax es punto de división)
 - **Deródimos** (abdomen es punto de división)
 - **Psódimos** (región lumbar es punto de división)



Frecuencia de Pagos por Tipo

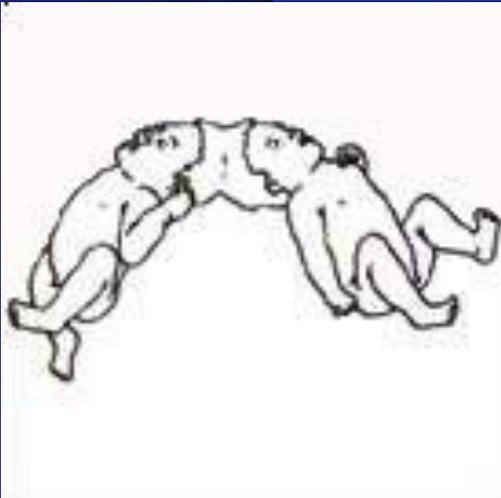
- **Autositarios o Simétricos**
 - **Toracópagos (42%)**
 - **Parápagos (11%)**
 - **Craneópagos (5%)**
 - **Onfalópagos (5%)**
 - **Isquiópagos (<3%)**
 - **Pigópagos (<3%)**
 - **Raquípagos (<3%)**
 - **Otros (1%)**
- **Parasitarios o Asimétricos (4%)**



Craneópagos

- Unidos por cráneo, con fusión de tejido encefálico en un 30% de los casos.
- Se clasifican de acuerdo a:
 - Nivel de compartición del sistema venoso ductal
 - Ángulo inter-gemelar es mayor o menor a 140°
 - Lugar de la unión (vertical, frontal, occipital, parietal)
- Separación quirúrgica muy riesgosa.
- “Cefalópagos”:
 - Cabeza doble y fusionada por anterior, usualmente unidos hasta ombligo. Incompatibles con la vida.

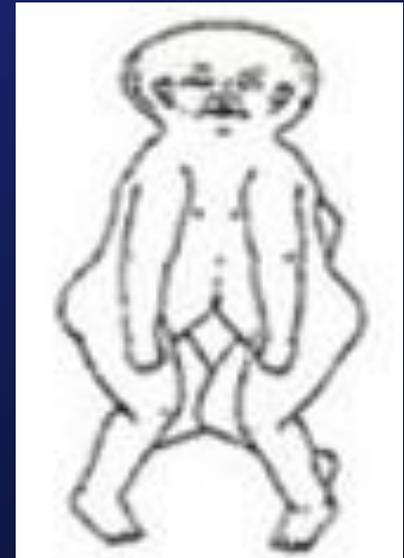
Craneópagos



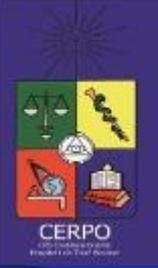
Craneópago
s verticales



Craneópago
s occipitales

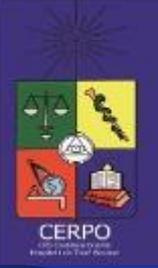


Cefalópago s



Toracópagos

- Unidos por tórax.
- Usualmente involucra (75%) malformaciones cardíacas complejas e hipoplasia pulmonar.
- Mal pronóstico.
- La mitad de los casos son *toraco-onfalópagos*.



Onfalópagos

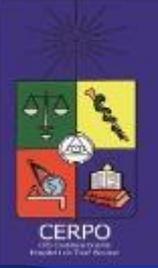
- Unidos por abdomen.
- Mejor pronóstico de todos los pagos.
- Usualmente comparten hígado. 25% comparte vía biliar.





Diagnóstico Ecográfico

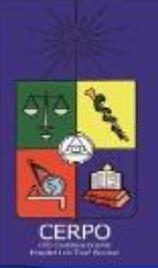
- En el momento en que se observa unión de partes fetales, o partes fetales inseparables.
- Hallazgos sugerentes:
 - Embarazo gemelar monocorial-monoamniótico
 - Signos clásicos
 - Hiperextensión cefálica, cabezas en el mismo plano, sin cambios relativos de posición de los fetos.
 - Malformaciones indirectas
 - *Hydrops fetalis*, limpangiectasia, higroma quístico, translucencia nucal aumentada, cordón umbilical único.



Ecografía 3D

- **Método complementario.**
- **Tendría utilidad para clasificar mejor los pagos y para el consejo parental respecto al tipo de malformación y el manejo.**



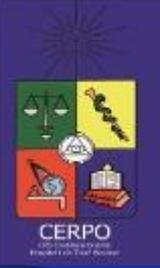


Ecografía Precoz

- Puede sospecharse desde la semana 7.
- Sospecha:
 - Dos fetos que no pueden visualizarse separados en un mismo saco gestacional.
 - Presencia de un solo saco vitelino.
- Se han reportado falsos positivos.

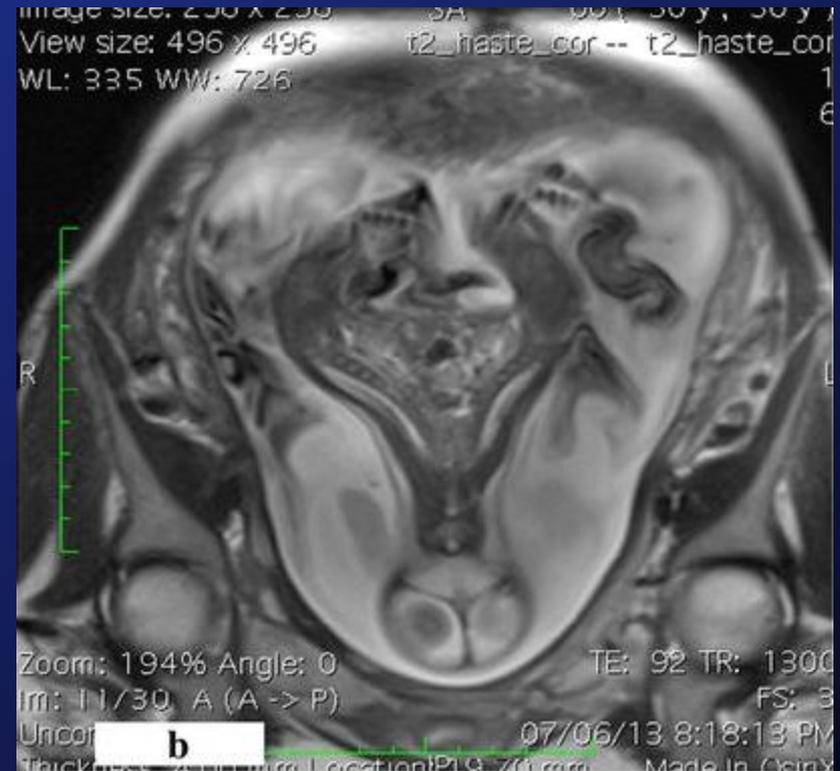


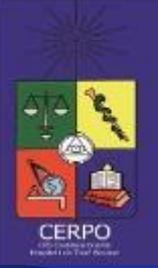
Cases J. 2009; 2: 8330.



Resonancia Magnética Fetal

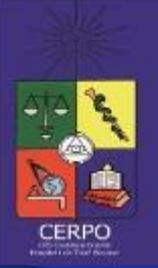
- **Excelente herramienta para evaluar malformaciones fetales, sobre todo de CNS.**





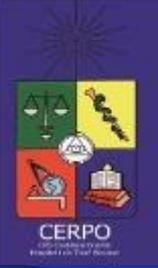
Pronóstico

- **Tasa global de nacidos vivos: 45%**
- **En mayoría de países donde existe la terminación electiva del embarazo, 50% es terminado.**
- **España, Sudamérica y México, nacidos vivos > 60%.**
- **China: 78% muere *in utero*.**
- **50% tiene al menos una malformación en un órgano mayor.**
- **La mortalidad a las 24 h post-parto es 58%**



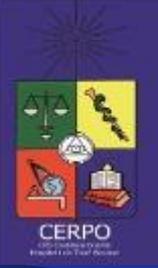
Manejo Prenatal

- En otros países se opta por la terminación electiva del embarazo.
- Por el elevado riesgo de muerte fetal *in utero*, se realiza usualmente cesárea cuando hay maduración pulmonar.



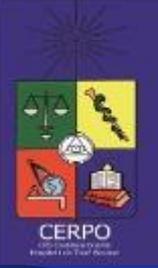
Manejo Postnatal

- **Depende del compromiso de órganos mayores.**
- **No operables:**
 - **Un corazón, una cabeza, un tronco.**
- **Cirugía de separación: 2 – 4 meses de vida.**
- **Cirugía de emergencia en caso de complicaciones agudas.**



Referencias

- Weber MA, Sebire NJ. *Genetics and developmental pathology of twinning*. (2010). *Semin Fetal Neonatal Med* 15(6):313-8.
- Mutchnik OM, Luna-Muñoz L, Amar E, et al. (2011). *Conjoined Twins: A Worldwide Collaborative Epidemiological Study of the International Clearinghouse for Birth Defects Surveillance and Research*. *American Journal of Medical Genetics. Part C, Seminars in Medical Genetics*, 0(4), 274–287.
- Dunaway D, Jeelani NU. *Staged separation of craniopagus twins*. *Semin Pediatr Surg*. 2015 Oct;24(5):241-8.
- Thompson JL, Zarroug AE, Matsumoto JM, Moir CR. *Anatomy of successfully separated thoracopagus-omphalopagus conjoined twins*. *Clin Anat*. 2007 Oct;20(7):814-8.
- Patil, P. S., Kothari, P., Gupta, A., Kekre, G., Dikshit, K., Kamble, R., & Deshmukh, S. (2016). Successful Separation of Omphalopagus Twins: A Case Report. *Journal of Neonatal Surgery*, 5(1), 5.



Referencias

- Alkhateeb, M., Mashaqbeh, M., Magableh, S., Hadad, R., Nseer, Q., & Alshboul, A. (2015). Early Prenatal Diagnosis of Thoracopagus Twins by Ultrasound. *Acta Informatica Medica*, 23(1), 60–62.
- Chen CP, Hsu CY, Su JW, Cindy Chen HE, Hwa-Ruey Hsieh A, Hwa-Jiun Hsieh A, Wang W. *Conjoined twins detected in the first trimester: a review*. Taiwan J Obstet Gynecol. 2011 Dec;50(4):424-31.
- Taner, M. Z., Kurdoglu, M., Taskiran, C., Kurdoglu, Z., Himmetoglu, O., & Balci, S. (2009). *Early prenatal diagnosis of conjoined twins at 7 weeks and 6 days' gestation with two-dimensional Doppler ultrasound: a case report*. Cases Journal, 2, 8330.
- Burans, C., Smulian, J.C., Rochon, M.L. et al. *3-Dimensional Ultrasound Assisted Counseling for Conjoined Twins*. J Genet Counsel (2014) 23: 29.
- Kapoor, R., Bansal, A., Aggarwal, A. et al. *Prenatal Diagnosis of Cephalophagus Conjoined Twins by Ultrasonography and Magnetic Resonance Imaging*. J. Fetal Med. (2015) 2: 45.
- Abd K, Ali E. (2010). *Management of Conjoined Twins During Neonatal Period*. Annals of Pediatric Surgery. 6(2):105-110.