

CERPO

Centro de Referencia Perinatal Oriente

Facultad de Medicina, Universidad de Chile



Seminario N°74: Pagos

Dr Heinz Dauelsberg Noemi,

Dr. Daniel Martin Navarrete, Dra. Paz Ahumada Droguett,

Dr. Sergio de la Fuente Gallegos

Abril 2022

DEFINICIÓN



- Embarazo gemelar monocorial-monoamniótico, caracterizado por unión o más segmentos del cuerpo.
- Se clasifican según segmento fusionado (Ej: toracópagos).
- *Pago* = unión.

EPIDEMIOLOGÍA



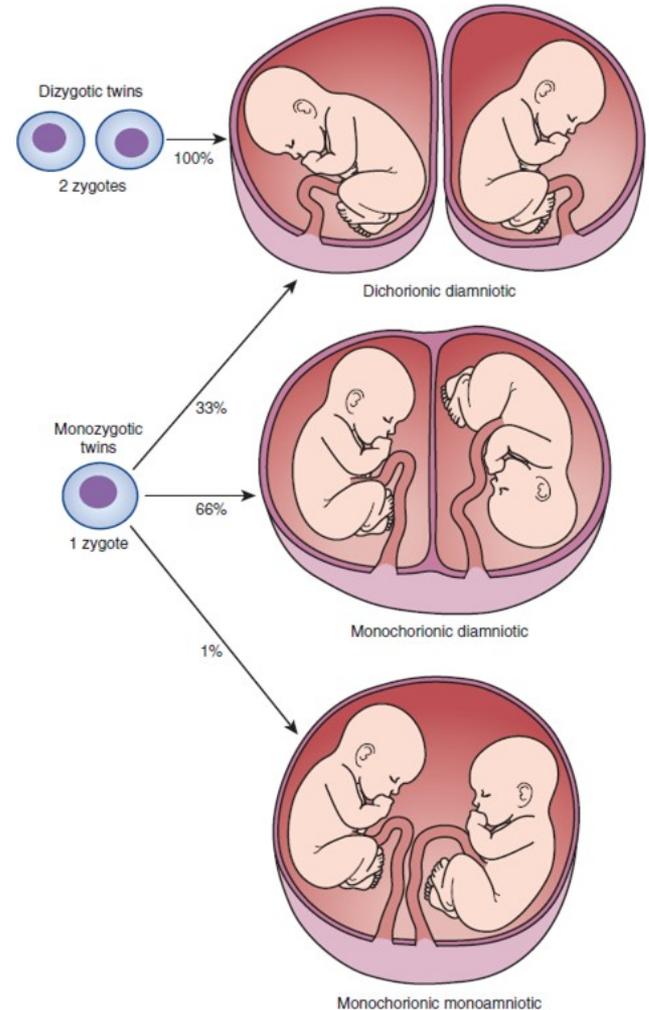
- Prevalencia embarazo gemelar 3,2%.
- Según corionicidad:
 - 70% Bicorial – biamniótico
 - 28% Monocorial – biamniótico
 - 2% Monocorial - monoamniótico

EPIDEMIOLOGÍA



Según corionicidad:

- 70% Bicorial – biamniótico
- 28% Monocorial – biamniótico
- 2% Monocorial - monoamniótico



EPIDEMIOLOGÍA



Pagos:

- Incidencia 1,5 cada 100.000 NV en el mundo.
- 0,6% de los gemelos monocoriales-monoamnióticos.
- Predomina sexo femenino (3:1).

EMBRIOLOGÍA



- La fisiopatología no está del todo clara.
- Evento aparentemente aleatorio.
- División posterior a los 13-14 días post fecundación.
- 2 posibles teorías:
 - **Fusión de gemelo monocigótico.**
 - **Fisión de un embrión.**

Kaufman, M. The embryology of conjoined twins. Childs Nerv Syst (2004).

Boer, L. Schepens-Franke, A. Two is a crowd: on the enigmatic etiopathogenesis of conjoined twins. Clinical Anatomy. 2019

EMBRIOLOGÍA



FUSIÓN DE G. MONOCIGÓTICOS

Ampliamente desestimada.

Simetría de pagos y prevalencia de gemelos espejo sería evidencia en contra.

FISIÓN DE UN EMBRIÓN

Fenómeno no espontáneo en humanos.

Noxa ambiental materna?

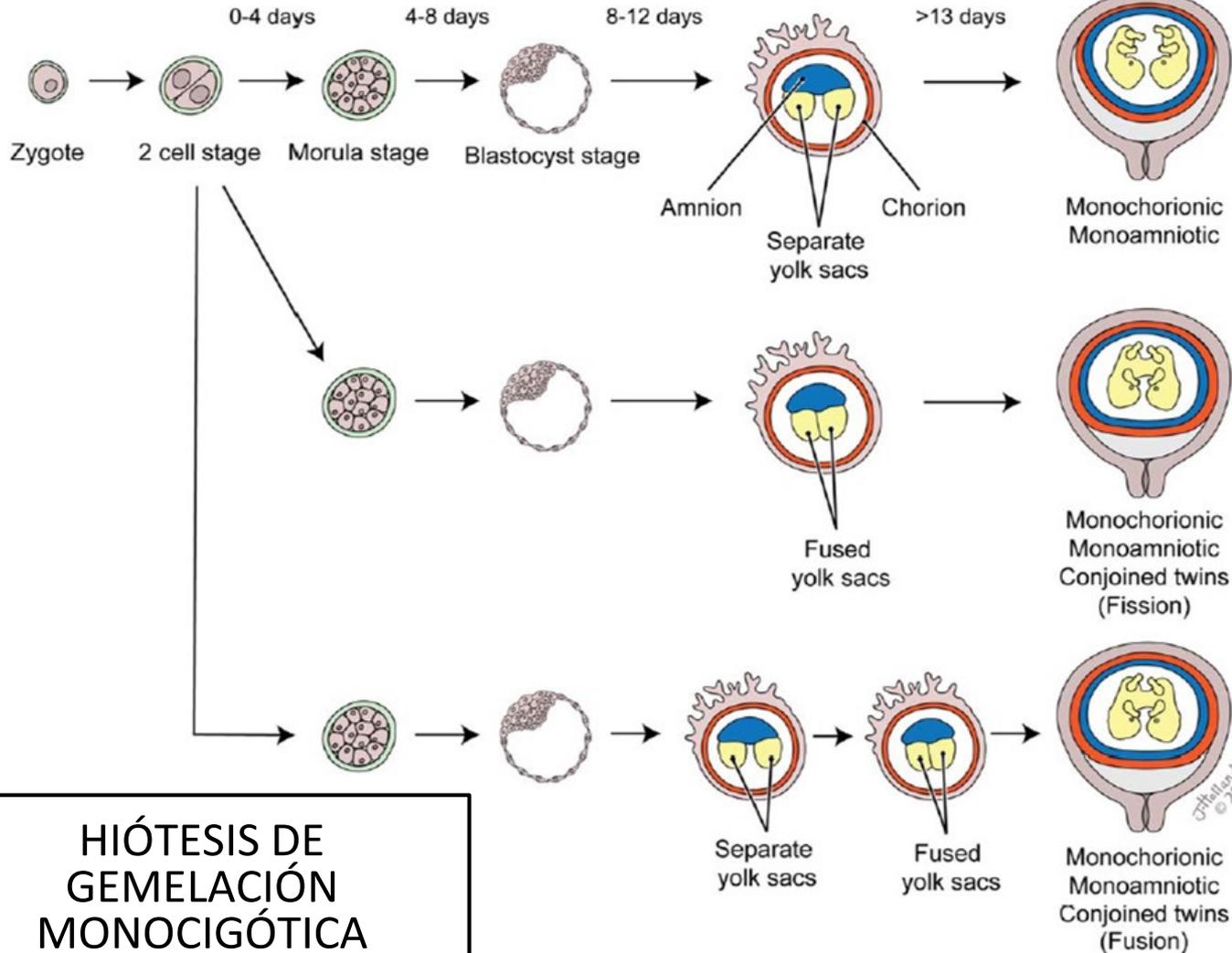
Teoría más aceptada:

Temporalidad del estímulo para la gemelación monocigótica.

Kaufman, M. The embryology of conjoined twins. Childs Nerv Syst (2004).

Boer, L. Schepens-Franke, A. Two is a crowd: on the enigmatic etiopathogenesis of conjoined twins. Clinical Anatomy. 2019

EMBRIOLOGÍA



HIÓTESIS DE GEMELACIÓN MONOCIGÓTICA



CLASIFICACIONES

A) SAINT - HILAIRE

Simétricos / Autositarios

- Fusión Proximal (Craneópagos)
- Fusión Mediana (Toracópagos, onfalópagos)
- Fusión Distal (Isquiópagos, pigópagos)

Asimétricos / parasitarios

CLASIFICACIONES



B) LUTZ

Unidos en H

- *Teratópagos*, simétricos.

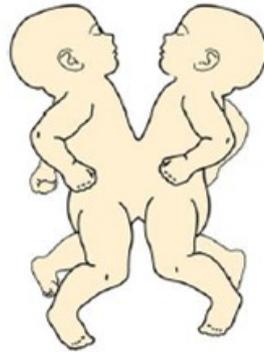
Unidos en λ

- *Teratodelfos*, dobles abajo.

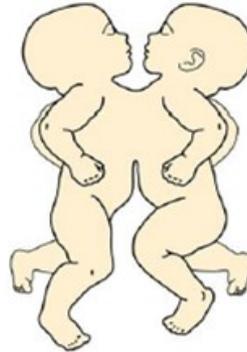
Unidos en Y

- *Teratódimos*, dobles arriba.

CLASIFICACIONES



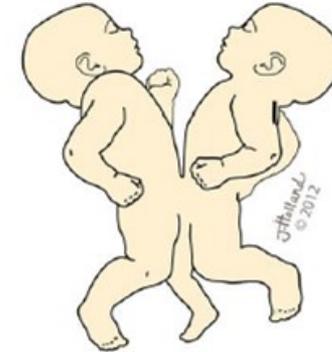
Omphalopagus



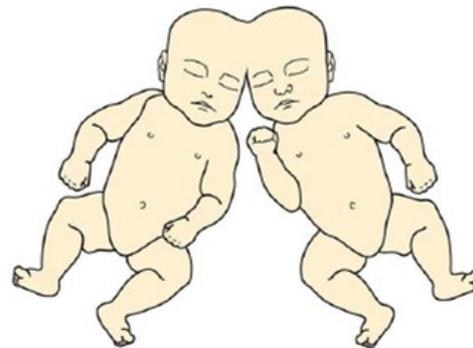
Thoracopagus



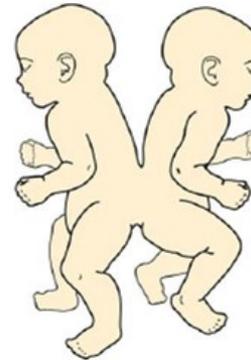
Cephalopagus



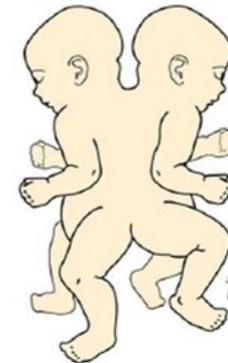
Ischiopagus



Craniopagus



Pygopagus



Rachipagus



FRECUENCIA

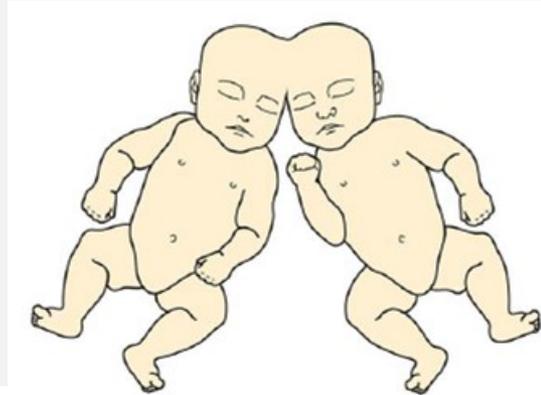
SIMÉTRICOS

- Toracópagos (42%)
- Parápagos (11%)
- Craneópagos (5%)
- Onfalópagos (5%)
- Isquiópagos (<3%)
- Pigópagos (<3%)
- Raquípagos (<3%)
- Otros (1%)

Asimétricos (4%)

CRANEÓPAGOS

- Unidos por cráneo, con fusión de tejido encefálico en un 30% de los casos.
- En general no comparte foramen magno, base de cráneo ni cara.
- Separación quirúrgica muy riesgosa.
- Pueden ser incompatibles con la vida.



Craniopagus

CEFALÓPAGOS



- Cabeza doble y fusionada por anterior, unidos hasta el ombligo.
- Pueden tener 1 cara en común o 2 caras.
- **Incompatibles con la vida.**
- Se recomienda interrupción posterior al diagnóstico.





TORACÓPAGOS

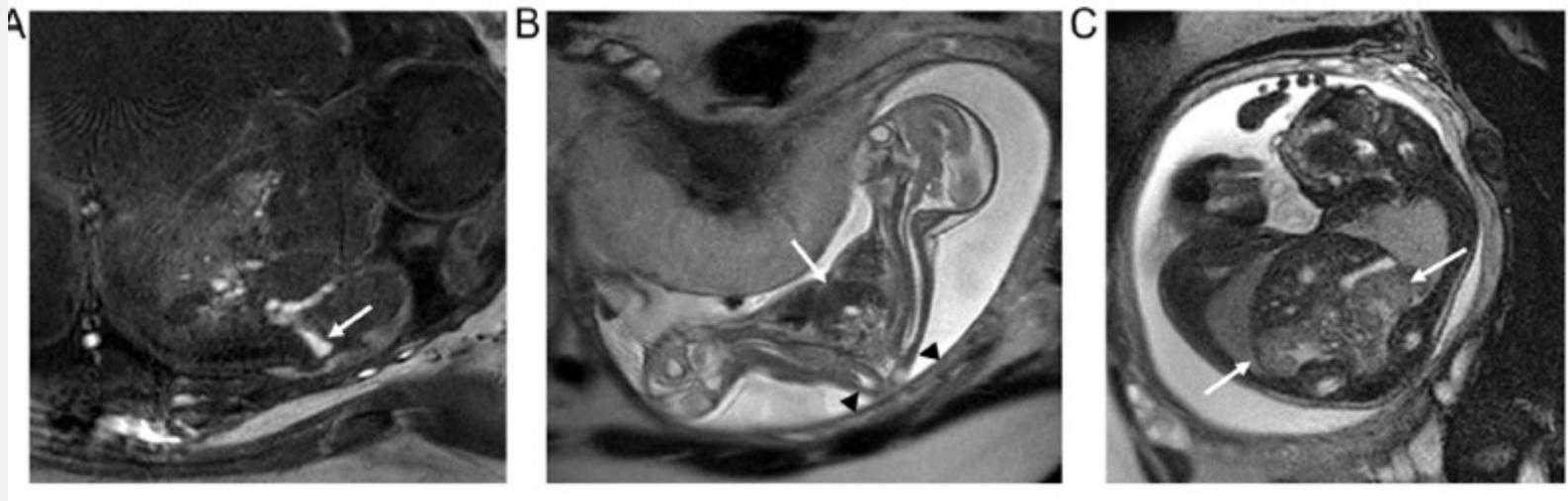
- Unidos por tórax.
- Incluye esternón, diafragma y parte de la pared abdominal.
- Usualmente involucra (75%) malformaciones cardíacas complejas e hipoplasia pulmonar.
- **Mal pronóstico.**
- La mitad de los casos son *toraco-onfalópagos*.

ONFALÓPAGOS



- Unidos desde la parte inferior del tórax hasta la ingle.
- **Mejor pronóstico de todos los pagos.**
- Usualmente comparten hígado. 25% comparte vía biliar.
- 30% íleon terminal común.
- Pueden compartir cavidad pericárdica.
- Tasa supervivencia postquirúrgica \square 82%.

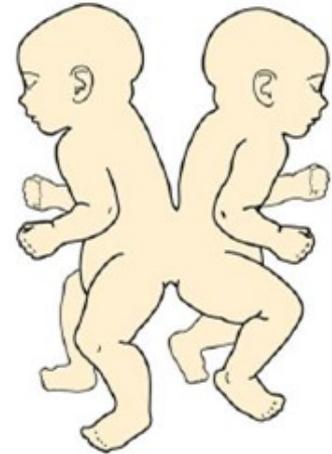
ONFALÓPAGOS



PIGÓPAGOS



- Comparten un sacro común y miran en dirección contraria al otro.
- Solo un recto y vejiga.
- **Pronóstico postquirúrgico suele ser bueno.**



Pygopagus

Aspecto embriológico	Tipo	Primordio	Extensión de la unión	Separabilidad
Ventral (87%)				
Rostral (48%)	Cefalópagos (11%)	Membrana orofaríngea	Parte superior de la cabeza hasta el ombligo	No
	Toracópagos (19%)	Corazón	Tórax, abdomen superior y corazón	Rara
	Onfalópagos (18%)	Diafragma	Tórax, abdomen superior sin corazón	Probable
Caudal (11%)	Isquiópagos (11%)	Membrana cloacal	Abdomen inferior, aparato genitourinario	Probable
Lateral (28%)	Parápagos (28%)	Membrana cloacal	Unión variable en el tronco, pelvis	Rara
Dorsal (13%)	Craniópagos (5%)	Neuroporo craneal	Bóveda craneana	Improbable sin secuela
	Raquípagos (2%)	Tubo neural	Columna vertebral	No reportada
	Pigópagos (6%)	Neuroporo caudal	Sacro	Probable

DIAGNÓSTICO



- Unión de partes fetales, o partes fetales inseparables.
- Hallazgos sugerentes:
 - Embarazo gemelar monocorial-monoamniótico
 - **Signos clásicos:**
 - Hiperextensión cefálica
 - Cabezas siempre en el mismo plano
 - Incapacidad de fetos de cambiar de posición
 - Más de 3 vasos en cordón umbilical

ECOGRAFÍA

- Puede sospecharse desde la semana 7.
- Realizar eco detallada a las 18-20 semanas.
- FUNDAMENTAL realizar ecocardiograma.
- Sospecha:
 - Dos fetos que no pueden visualizarse separados en un mismo saco gestacional.
 - Presencia de un solo saco vitelino.



ECOGRAFÍA 3D

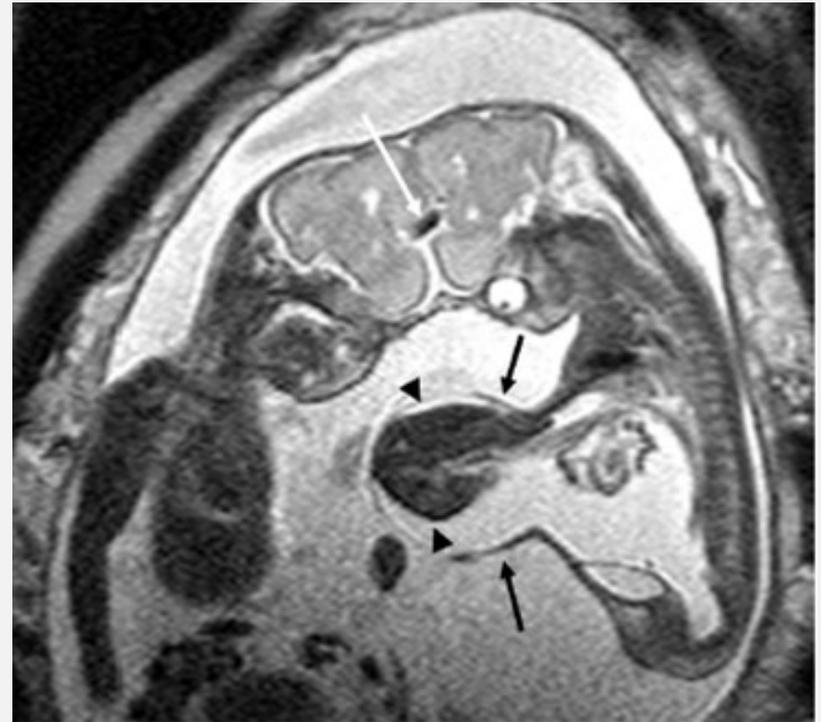


- Método complementario.
- Fundamental realizar en 1er trimestre.
- Utilidad:
 - Clasificar los pagos
 - Consejo parental (tipo de malformación y manejo).



MRI

- 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.
- **Interrupción:**
 - **35-36 semanas.**
 - **Vía cesárea.**
 - **Curso corticoidal.**
- Disminuye riesgo de MFIU.
- Parto vaginal solo en prematuridad extrema.

LEY IVE: CAUSAL 2



“El embrión o feto padezca una patología congénita adquirida o genética, incompatible con la vida extrauterina independiente, en todo caso de carácter letal”.



Ministerio de
Salud

Gobierno de Chile

LEY IVE: CAUSAL 2



- Defecto estructural o funcional que compromete **seriamente uno o más órganos vitales** imprescindibles para la vida extrauterina
- Que no son reemplazables o recuperables con las herramientas médicas o quirúrgicas actualmente disponibles.
- Determina invariablemente la **muerte durante el periodo fetal o tras el nacimiento**
- En condiciones muy excepcionales la supervivencia pudiese ser mayor, pero inevitablemente con una muy **mala calidad de vida**



MANEJO POSTNATAL

- Depende del tipo de pago y 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.

CERPO

Centro de Referencia Perinatal Oriente

Facultad de Medicina, Universidad de Chile



Seminario N°83: Pagos

Dr Heinz Dauelsberg Noemi,
Dr Daniel Martin