

# 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



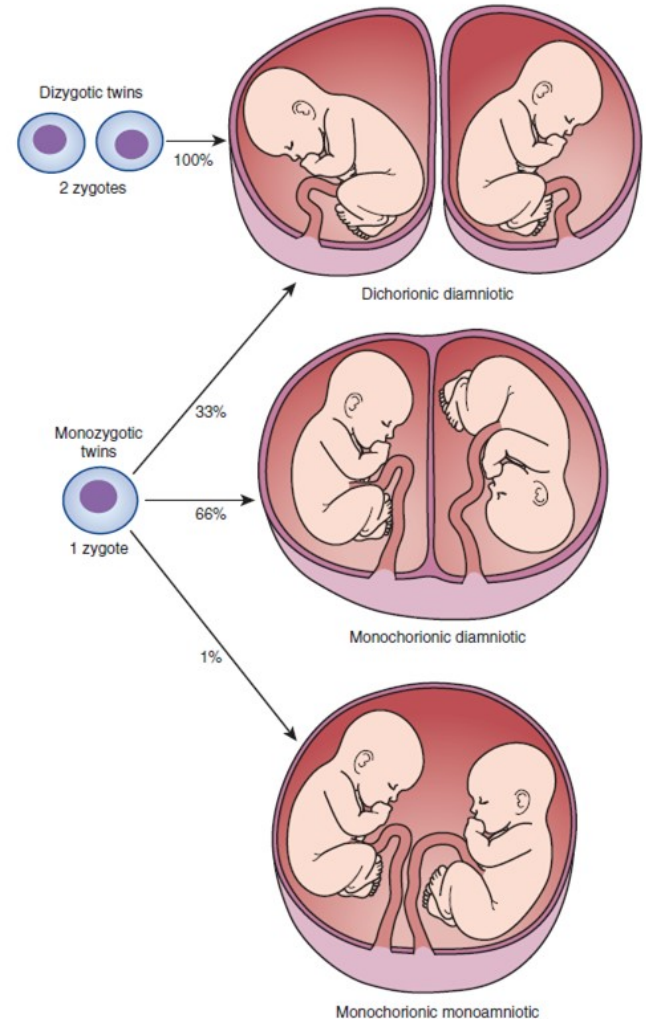
- Prevalencia embarazo gemelar 3,2%.
- Según corionicidad:
  - 70% Bicorial – biamniótico
  - 28% Monocorial – biamniótico
  - 2% Monocorial - monoamniótico

# 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?

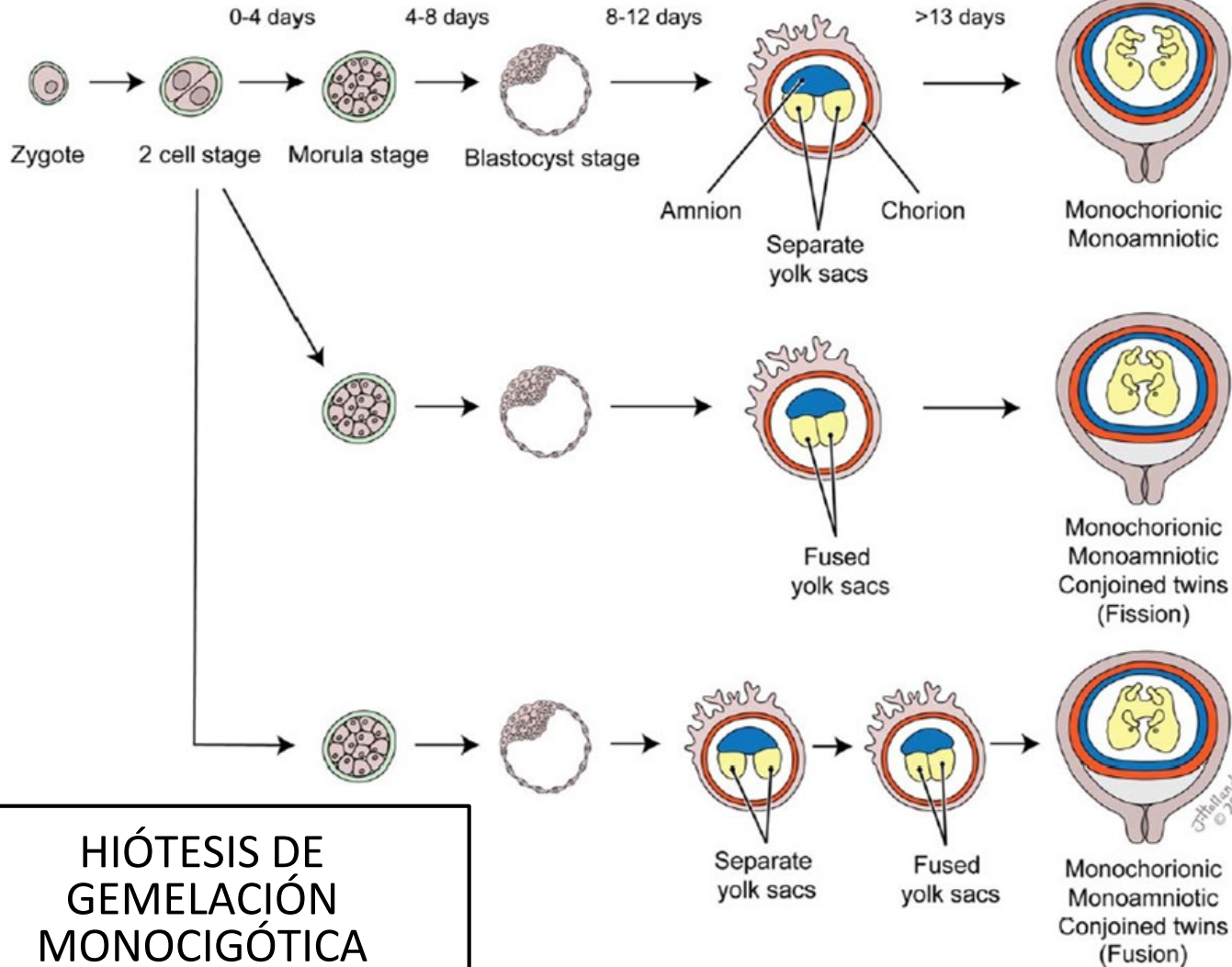
**Teoría más aceptada:**

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.

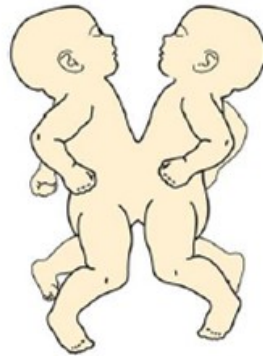
### Unidos en $\lambda$

- *Teratodelfos*, dobles abajo.

### Unidos en Y

- *Teratódimos*, dobles arriba.

# CLASIFICACIONES



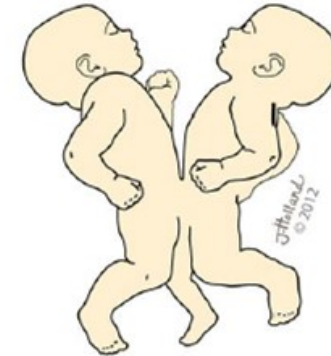
Omphalopagus



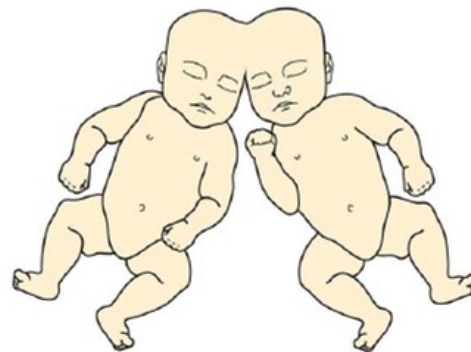
Thoracopagus



Cephalopagus



Ischiopagus



Craniopagus



Pygopagus



Rachipagus



# FRECUENCIA

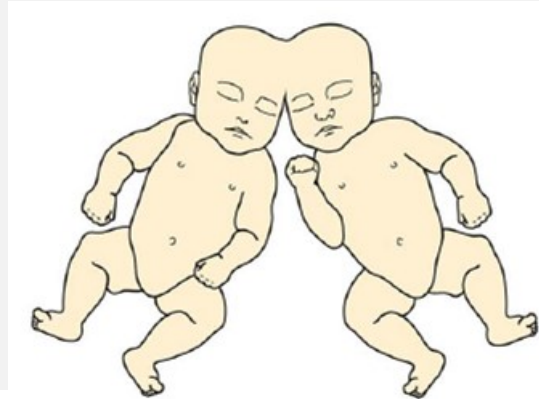
## SIMÉTRICOS

- 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*.

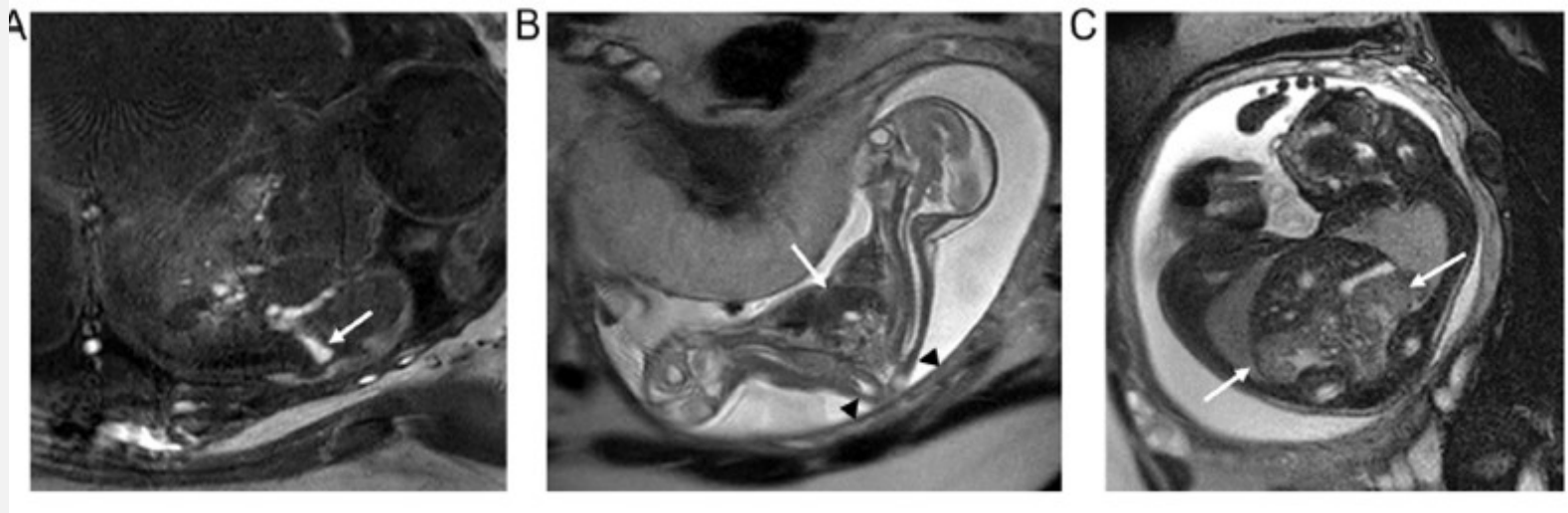
# ONFALÓPAGOS



- 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%.



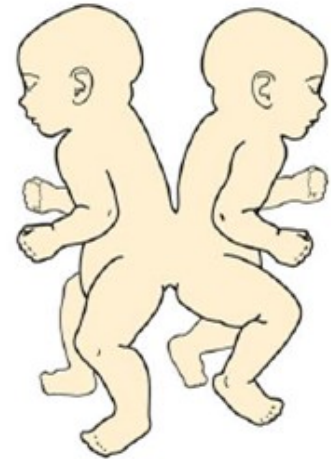
# ONFALÓPAGOS



# 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

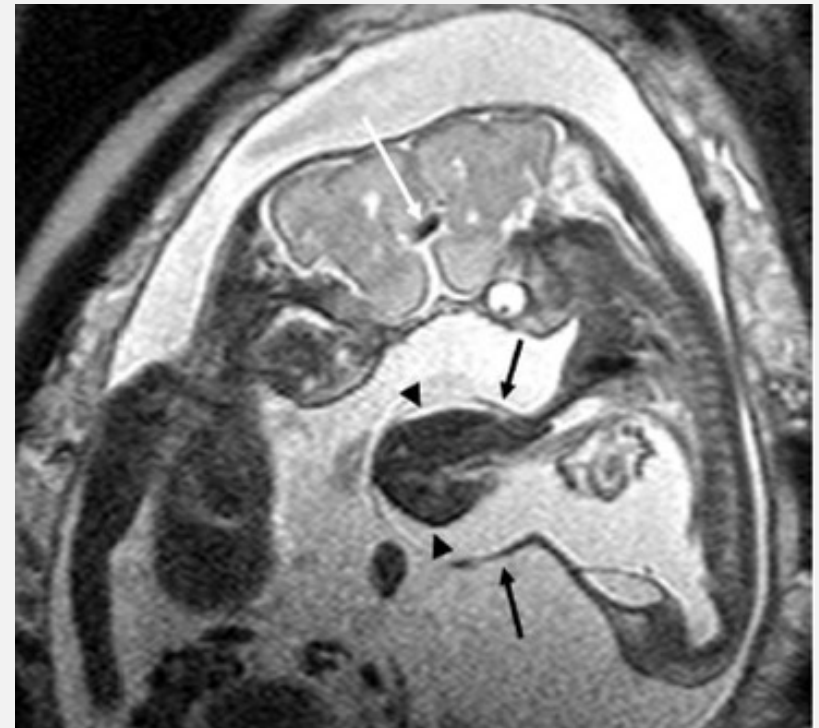


- Método complementario.
- Fundamental realizar en 1er trimestre.
- Utilidad:
  - Clasificar los pagos
  - Consejo parental (tipo de malformación y manejo).



# 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