

Gemelos unidos asimétricos. Ischio-pygopagus, hemicorporis total izquierdo

DR. LUIS DE LA TORRE MONDRAGÓN,* DR. GUILLERMO HERNÁNDEZ PEREDO REZK,*
DR. MIGUEL VARGAS GÓMEZ,* DR. ALFONSO ROJAS RODRÍGUEZ,** DRA. GABRIELA BRAUN ROTH***

RESUMEN

Los gemelos unidos simétricos o siameses son del mismo tamaño y mantienen simetría en espejo sin importar de dónde estén unidos. Los gemelos unidos asimétricos o heterópagos se denominan así cuando uno está completo y casi normal (gemelo autósite) y el otro es incompleto (gemelo parásito) y depende del autósite para su crecimiento. El gemelo parásito puede ser endoparásito o ectoparásito. Existen aproximadamente 60 casos informados de endoparásitos; se desconoce la frecuencia de los ectoparásitos pero son más raros. Presentamos el caso de unos gemelos unidos asimétricos con un ectoparásito formado por un hemicuerpo total izquierdo, que es una forma de gemelos unidos asimétricos que no había sido descrita.

Palabras clave: Gemelos unidos, asimétricos, heterópago, endoparásito, ectoparásito.

ABSTRACT

Symmetric conjoined or siamese twins are of equal size and have an overall symmetry no matter where they are joined. When one of the twins is complete and nearly normal (autosite twin) and the other is incomplete (parasite twin) and dependent on the autosite for its growth, they are named asymmetric conjoined twins or heteropagus. The parasitic twin can be endoparasite or ectoparasite. There are approximately 60 cases of endoparasite twins reported in the literature; the incidence of ectoparasitic twins is unknown but they are uncommon. A case of asymmetric conjoined twins with an ectoparasite formed by a left total hemicorporis is described in this paper. The present case is an extremely rare form of asymmetric conjoined twin not previously reported.

Key words: Conjoined twins, asymmetric, heteropagus, endoparasite, ectoparasite.

INTRODUCCIÓN

Los gemelos unidos constituyen una malformación congénita rara del cigoto, interesante y misteriosa que ha llamado la atención de artistas, genetistas, obstetras y cirujanos durante siglos. El primer caso registrado es el de las doncellas de Biddenton, Inglaterra, en el año 1100. El primer artículo médico es el de Ambrose Paré en 1679 y la primera separación quirúrgica con éxito fue realizada por König en 1689. Debido a los gemelos Bunker, Eng y Chang, nacidos en Siam (hoy Tailandia) en 1811 también son conocidos como siameses. Estos últimos gemelos nunca fueron separados, se casaron y tuvieron 21 hijos normales^{1,2}.

La frecuencia de esta malformación es de 1 en 50,000 nacimientos y existe una variación informada de 1 en 6,454 en Taipei, hasta 1 en 200,000 en Sudáfrica. El 90% son mujeres. La supervivencia se desconoce, pero se sabe que el 60% nacen muertos y el 35% sobrevive un día y que de cada 2'000,000 de nacimientos habrá un gemelo unido con posibilidades de corrección quirúrgica^{3,4}.

Los gemelos unidos pueden ser simétricos o asimétricos; los primeros son más o menos del mismo tamaño y mantienen simetría en espejo sin importar de dónde estén unidos. Los gemelos unidos asimétricos, también llamados heterópagos, se llaman así cuando uno de ellos denominado gemelo autósite, es completo y casi normal y el otro denominado gemelo parásito, es incompleto, unido al autósite y depende de él para su crecimiento. El gemelo parásito puede ser endoparásito o *fetus in fetus* cuando está dentro del gemelo autósite o ectoparásito cuando está unido a la superficie de éste. Para nombrarlos, primero se debe especificar que son gemelos unidos asimétricos, después seña-

* Departamento de Cirugía General. Instituto Nacional de Pediatría.

** Departamento de Ortopedia, INP.

*** Departamento de Patología, INP.

Correspondencia: Dr. Luis de la Torre Mondragón. Instituto Nacional de Pediatría. Insurgentes Sur 3700 C. Col. Insurgentes Cuicuilco. México 04530 D.F.

Recibido: junio, 1999. Aceptado: septiembre, 1999



Figura 1. Gemelos unidos asimétricos, aspecto ventral. El gemelo autósite presenta luxación bilateral de cadera con gran abducción de las extremidades inferiores y pie varo bilateral. El gemelo parásito se une en la pelvis.

lar el sitio de unión y al último las estructuras anatómicas que forman el parásito ^{3,5}.

El ectoparásito es el más raro de los gemelos unidos; se desconoce su frecuencia ⁶. Generalmente están formados por segmentos corporales o inclusive



Figura 2. Gemelos unidos asimétricos, aspecto dorsal. El gemelo parásito se une a la pelvis dorsal formando una hemicara izquierda.

duplicaciones completas de la mitad inferior del cuerpo. Se ha propuesto la posibilidad de ectoparásitos formados por duplicación de la mitad superior, sin que a la fecha se haya publicado esta variedad. El presente caso es el de un gemelo parásito formado por un hemicuerpo completo (superior e inferior) izquierdo unido a un autósite con supervivencia.

CASO CLÍNICO

Recién nacido de término, producto de la gesta 2, sin control prenatal, obtenido por cesárea. Peso: 3,300 g; talla: 46 cm.

Exploración física

Cabeza, cuello, tórax, extremidades superiores y región lumbar normales. Abdomen: onfalocele hipogástrico y mucosa extrófica. Pelvis: luxación bilateral de cadera con gran abducción de las extremidades inferiores y pie varo bilateral (figura 1). Genitales: masculinos con criptorquidia derecha y una fístula rectoperineal.

Unido al paciente en la pelvis dorsal, se encontraba un gemelo ectoparásito formado por una hemicara izquierda (figura 2) con cabello, ojo, nariz, boca y apéndices auriculares (figura 3) que se continuaba hacia la pelvis ventral formando un hemitórax izquierdo con nódulo mamario, una extremidad superior malformada y constituida por brazo, antebrazo, mano y cuatro dedos; un hemiabdomen y pelvis; una extremidad inferior malformada y constituida por muslo, pierna, pie y cinco dedos (figura 4). Entre el miembro pélvico derecho del gemelo autósite y la extremidad inferior del parásito se encontraba un falo con meato



Figura 3. Hemicara del ectoparásito. Se aprecia cabello, ojo, nariz, boca y apéndices auriculares.



Figura 4. Hemitórax y hemiabdomen del ectoparásito en la pelvis ventral del gemelo autósito. N = nódulo mamario; ES = extremidad superior; EI = extremidad inferior; G = genitales.

uretral que terminaba en fondo de saco y un hemiescrotos sin gónada palpable.

Una radiografía de tórax mostró dextrocardia en el gemelo autósito, sin otra anomalía asociada. La serie esofagoduodenal (SEG) y el colon por enema fueron normales. El ultrasonido cerebral mostró hidrocefalia leve e hipoplasia cerebelosa. Las radiografías de abdomen y pelvis mostraron a nivel del gemelo parásito, estructuras óseas malformadas que corresponden a una hemicara, vértebras, costillas, clavícula, escápula, húmero, cúbito, radio y fémur del ectoparásito. La tomografía computada no mostró alteraciones de los órganos abdominales en el gemelo autósito y en los cortes perineales del gemelo parásito se identificaron las estructuras óseas antes mencionadas y un riñón (figuras 5 y 6). El cariotipo resultó 46 XY.

A los 12 días de vida se realizó colostomía; no se encontraron alteraciones intraabdominales del gemelo autósito. A los 23 días se resecó el gemelo parásito que estaba unido a planos superficiales sin involucrar órganos o vasos que comprometieran al gemelo autósito; se encontró una cavidad celómica y caja torácica; además se realizó cierre del onfalocelo y plastia del periné. Al mes de edad se colocó una válvula de derivación ventriculoperitoneal.

Estudio patológico

En el gemelo parásito había hemicara y hemicráneo izquierdos, miembro torácico izquierdo con cuatro dedos, miembro pélvico izquierdo con cinco dedos; en la cavidad celómica se encontraron hígado, bazo, páncreas, riñón e intestino malformados; a nivel cervi-



Figura 5. Corte tomográfico del gemelo parásito. Se observan estructuras óseas que forman una escápula y costillas malformadas.

cal se identificó tejido tiroideo y en la cavidad torácica no había estructuras cardíacas.

El paciente operado fue seguido por un año; no tuvo complicaciones; infortunadamente no regresó, dejando pendiente su tratamiento ortopédico y rehabilitación.

DISCUSIÓN

Los gemelos *dicigotos* no idénticos se forman por la fecundación de dos óvulos y su frecuencia es de uno por



Figura 6. Corte tomográfico del gemelo parásito. Se observa una cavidad celómica con un riñón que capta el medio de contraste intravenoso y estructuras de huesos largos y vertebrales malformadas.

cada 90 nacidos vivos. Los *gemelos monocigotos* idénticos se forman por la división completa de un cigoto en los primeros días de la gestación y son los menos frecuentes; tres por cada 1,000 nacidos vivos; la causa se desconoce, pero se ha propuesto la falta de oxigenación al cigoto antes de su implantación, lo que provoca que su desarrollo se detenga y el huevo se divida ⁷.

Los *gemelos unidos simétricos* constituyen una malformación derivada de los gemelos monocigotos con frecuencia de uno por cada 50,000 nacidos vivos y se forman por una separación incompleta del cigoto alrededor del décimo día. La causa no se conoce, pero se han propuesto dos teorías principales: 1^a. Duplicación parcial o separación incompleta del disco embrionario antes de la tercera semana de gestación; 2^a. Por ruptura de la zona pelúcida que da lugar a herniación del blastocisto ¹. Sin embargo, existe la posibilidad de que los gemelos unidos sean dicigotos y se formen por la fusión de dos embriones y no por la separación de un cigoto ⁸. Se nombran con base en la región anatómica que los une seguido del sufijo *pagos* y tienen la siguiente frecuencia: los toracópagos, unidos en el tórax, 40%; los onfalópagos, unidos en el abdomen, 33%; los pigópagos, unidos en la pelvis ventral, 19%; los isquiópagos, unidos en la pelvis dorsal, 6% y los craneópagos, unidos en la cabeza, 2%.

Los *gemelos unidos asimétricos* son extremadamente raros. En su variedad de endoparásito o *fetus in fetus* existen aproximadamente 60 casos informados ⁶ y se desconoce su frecuencia en la variedad ectoparásitos. Se ha propuesto que los gemelos asimétricos se originan por una división desigual de la masa celular interna o por una perfusión desigual entre ambos gemelos, con aporte sanguíneo insuficiente al parásito que causa su atrofia, reabsorción o desarrollo incompleto ^{1,8,9}.

Los gemelos unidos ectoparásitos informados en la literatura médica consultada son infrecuentes y la mayoría están formados por estructuras de la mitad inferior del cuerpo y unido al gemelo autósite casi siempre al tórax bajo o epigastrio ^{6,8,16} y con menos frecuencia a la pelvis ¹⁶⁻²⁰ o a la cabeza ^{16,21}. Como posibilidad teórica se ha descrito al ectoparásito formado por la mitad superior del cuerpo ²², sin que a la fecha se haya publicado un caso demostrativo. El gemelo parásito formado de un hemicuerpo izquierdo o derecho completo, no ha sido mencionado ni como posibilidad teórica en la literatura médica.

El paciente que se describe es el primer caso donde el gemelo parásito es un hemicuerpo total izquierdo; además, tener órganos intraabdominales en una cavi-

dad celómica lo hace más interesante, ya que el desarrollo de órganos en los ectoparásitos tampoco se ha descrito. Es probable, suponiendo que son monocigotos, que la falta de estructuras cardíacas del gemelo parásito se debe a que estaba formado por un hemicuerpo izquierdo y que el gemelo autósite tenía dextrocardia. Este caso es una variedad no descrita de gemelos asimétricos unidos y que amplía aún más el espectro de estas malformaciones.

Los gemelos unidos son un reto para el cirujano pediatra debido a la gran diversidad y complejidad de muchos casos. Con los simétricos el reto es la separación y supervivencia de ambos. Con los asimétricos, es la supervivencia del autósite con las menores secuelas. El estudio de estas malformaciones requiere un equipo multidisciplinario y una evaluación integral de los gemelos para definir su tratamiento quirúrgico. En este caso fue necesario realizar una colostomía transversa de bocas separadas para evitar la contaminación del periné, donde se reseco el gemelo parásito once días después. En estos casos es necesario realizar estudios genéticos para determinar si los gemelos unidos son monocigotos o dicigotos, ya que existe la posibilidad de que los gemelos unidos sean dicigotos ⁸.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Phelan MC. Twins. In: Stevenson RE, Hall JG, Goodman RM, Eds. *Human malformations and related anomalies*. Oxford University Press New York, 1993;pp1047-79.
2. O'Neill JA, Holocomb GW, Schnauffer L, Templeton JM, Bishop HC, Ross AJ, Duckett JW, Norwood WI, Ziegler MM, Koop EC. Surgical experience with thirteen conjoined twins. *Ann Surg* 1988;208:299-312.
3. Norman MG, McGillivray BC, Kaloupek DK, Hill A, Poskitt KJ. Miscellaneous. In: *Congenital malformation of the brain*. Oxford University Press New York, 1995;pp393-401.
4. Freeman NV, Fahr J, Al-Khusaiby S. Separation of ischiopagus tetrapus conjoined twins in the Sultanate of Oman. *Pediatr Surg Int* 1997;12:256-60.
5. Spencer R. Anatomic description of conjoined twins: A plea for standardized terminology. *J Pediatr Surg* 1996;31:941-4.
6. Corona-Rivera JR, Acosta-León J, Vélez-Gómez E, Navarro-Ramírez P, Corona-Rivera A, Corona-Rivera E. Unusual presentation of heteropagus attached to the thorax. *J Pediatr Surg* 1997;32:1492-4.
7. Hall JG, López-Rangel E. Twins and Twinning. In: Rimoin DL, Connor JM, Pyeritz RE, Eds. *Emery and Rimoin's Principles and Practice of Medical Genetics*. 3rd ed. New York: Churchill Livingstone, 1997;pp395-404.
8. Logroño R, García-Lithgow C, Harris C, Kent M, Meisner L. Heteropagus conjoined twins due to fusion of two embryos: Report and review. *Am J Med Genet* 1997;73:239-43.

9. Hwang EH, Han SJ, Lee JS, Lee MK. An unusual case of monozygotic epigastric heteropagus twinning. *J Pediatr Surg* 1996;31:1457-60.
10. Gil-Barbosa M, Rodríguez-Blanco W, Jiménez-Mejía G, Mares-Dehesa P, Quiñonez-Ortiz. A propósito de un heterópago: pygomelus. *Bol Med Hosp Infant Mex* 1985;42:775-80.
11. Mabogunje OA, Lawrie JH. The heteropagus conjoined twins of NDU Sule, Nigeria. *Clin Pediatr (Phila)* 1978;11:861-3.
12. Biswas SK, Gangopadhyay AN, Bhatia BD, Bandopadhyay D, Khanna S. An unusual case of heteropagus twinning. *J Pediatr Surg* 1992;27:96-7.
13. Surendran N, Mani Nainam K, Paulose MO. An unusual case of caudal duplication. *J Pediatr Surg* 1986;21:924-5.
14. Chadha R, Bagga D, Dhar A, Motha A, Malhotra CJ, Taneja SB. Epigastric heteropagus. *J Pediatr Sur* 1993;28:723-7.
15. O'Neill JA. Conjoined Twins. In: O'Neill JA, Rowe MI, Grosfeld JL, Fonkalsrud EW, Coran AG, Eds. *Pediatric Surgery Mosby Year Book*. 5th ed. St. Louis Missouri, 1998;pp1925-38.
16. Ochoa HU, Valencia GS. Gemelos unidos heterópagos. Presentación de cinco casos. *Acta Pediatr Méx* 1990; 11:227-34.
17. Cywes S, Millar AJ, Rode H, Brown RA. Conjoined twins. The Cape Town experience. *Pediatr Surg Int* 1997;12:234-48.
18. Sathiakumar N, Ifere OA, Salawu SA, Mbamali EI. Heteropagus: A case report. *Ann Trop Paediatr* 1988;8:38-41.
19. Erdener A, Özok G, Herek Ö, Yazici M. Surgically treated dipygus (caudal duplication) and review of the literature. *Eur J Pediatr Surg* 1994;4:54-7.
20. Kapur VK, Kulkarni MS, Shenoy MU. Asymmetric conjoined twins. *Pediatr Surg Int* 1997;12:308-9.
21. Aquino DB, Timmons C, Burns D, Lowichik A. Cranopagus parasiticus: A case illustrating its relationship to craniopagus conjoined twinning. *Pediatr Pathiol* 1997;17:939-44.
22. Bairov GA, Doroshevsky YL, Nemilova TK. Operative management of conjoined twins. In: *Atlas of Neonatal Surgery Medicine Leningrad Moscow*, 1984;pp221-48.

PROGRAMA ANUAL DE CURSOS DEL HOSPITAL GENERAL DE MÉXICO

Fecha 2000	Nombre del curso	Profesor titular o asociación
Del 20 al 21 de enero	Oncología: sarcomas	Dr. Mario de la Garza. Dirección de Enseñanza, Hospital General de México
Del 24 al 28 de enero	Sociología del envejecimiento	Dr. Armando Pichardo
Del 5 al 8 de febrero	X Jornada Anual en Provincia del Hospital General de México, Querétaro, Qro.	Sociedad Médica y Dirección de Enseñanza, Hospital General de México
Del 10 al 12 de febrero	XXV Simposio Dermatología y Dermatopatología	Dra. Gladys León
Del 14 al 18 de febrero	Diabetes mellitus 2000	Dr. Guillermo Fanghanel
Del 15 al 19 de febrero	Ginecoobstetricia	Dr. Armando Valle, Dirección de Enseñanza, Hospital General de México. Auditorio Unidad de Ginecoobstetricia, Hospital General de México
Del 21 al 25 de febrero	Urología para el médico general	Dr. Francisco A. Gutiérrez
Del 28 febrero al 3 de marzo	Manejo de antibióticos	Dra. Hilda Hidalgo
Del 6 al 11 de marzo	Internacional de Radiología e Imagen	Dr. José Luis Ramírez, Dirección de Enseñanza, Hospital General de México
Del 13 al 17 de marzo	Medicina y traumatología del deporte	Eduardo Díaz
Del 20 al 24 de marzo	Actualización y urgencias en otorrinolaringología	Dr. Ney Chavolla
Del 27 al 31 de marzo	XVIII Pediatría ambulatoria	Dr. Francisco Mejía
Del 17 al 21 de abril	Inmunología e inmunología clínica	Escuela Superior de Medicina, IPN - Sociedad Médica, Hospital General de México