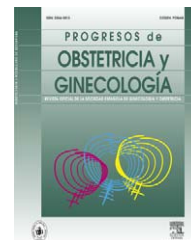




## PROGRESOS de OBSTETRICIA Y GINECOLOGÍA

www.elsevier.es/pog



### CASO CLÍNICO

## Siameses céfalo-toracópagos

María Elena Pérez-Muñuzuri\*, Ana Señarís, Isabel Freiría y Manuel Macía

Departamento de Ginecología y Obstetricia, Hospital Clínico Universitario Santiago de Compostela, Santiago de Compostela, España

Recibido el 27 de enero de 2009; aceptado el 19 de mayo de 2009

Accesible en línea el 8 de enero de 2010

#### PALABRAS CLAVE

Siameses;  
Clasificación;  
Diagnóstico temprano

#### KEYWORDS

Conjoined twins;  
Classification;  
Early diagnosis

**Resumen** El diagnóstico temprano de los siameses es el punto clave de esta patología, tanto para la interrupción de la gestación como para la posible intervención posnatal de los mismos.

Se presenta un caso clínico de siameses unidos por la cabeza, el tórax y el abdomen (céfalo-toracópago), destacando la clasificación de los siameses y la importancia del diagnóstico prenatal temprano ecográfico.

© 2009 SEGO. Publicado por Elsevier España, S.L. Todos los derechos reservados.

#### Cephalothoracopagus twins: a case report

**Abstract** Early diagnosis of conjoined twins is essential, both for pregnancy interruption and for possible postnatal intervention.

We report a case of Siamese twins joined at the head, thorax and abdomen (cephalothoracopagus). The classification of conjoined twins and the importance of early ultrasonographic diagnosis are highlighted.

© 2009 SEGO. Published by Elsevier España, S.L. All rights reserved.

### Introducción

Los primeros siameses de los que hay constancia en la literatura científica los hermanos Chang y Eng Bunker, que nacieron en 1811 en Siam. Desde entonces los siameses se han visto envueltos en una vida de burla, horror y circo.

Son individuos monocigotos, que se dividen más allá del día 13 posconcepción. Son, por tanto, genéticamente idénticos y del mismo sexo. Son tres veces más frecuentes mujeres que varones. Según las estadísticas se producen

en 1 de cada 40.000 a 100.000 gestaciones y sólo 1 de cada 200.000 sobrevive.

Hoy día, al hablar de siameses, es obligatorio ver a qué categoría pertenecen para acercarnos al pronóstico. En la literatura científica se observan múltiples clasificaciones al respecto<sup>1,2</sup>. Podríamos empezar con una primera clasificación muy sencilla:

- Gemelos asimétricos: uno de los gemelos es más pequeño y depende del mayor.
- Gemelos simétricos: ambos fetos tienen más o menos el mismo desarrollo. Se subdividen en:
  1. Toracópagos, xifópagos o esternópagos (73-75%) (porcentajes en los que se ha presentado). Están unidos por el esternón, frente a frente.

\* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: elena\_munuzuri@hotmail.com  
(M.E. Pérez-Muñuzuri).

2. Pigópagos (18-19%): conexión por la espalda.
3. Isquiópagos (6%): unidos a nivel de la pelvis hasta el ombligo.
4. Cráneo o cefalópagos (1-2%): unidos por la cabeza.

### Caso clínico

Se trata de una mujer de 31 años, G1P0, con una amenorrea de 13 semanas que acudió a realizar la ecografía de primer trimestre. Se visualizó una gestación gemelar monocorial con fetos siameses, unidos por la cabeza, el tórax y el abdomen superior hasta la inserción del cordón umbilical. Se observaron 4 extremidades superiores y 4 inferiores.

En la ecografía, se apreció una única cara, con dos ojos, una nariz y una boca, dentro del único cráneo; destacaron cuatro plexos coroideos. En el tórax se observaron dos corazones. En el abdomen, una gran masa hepática a la que entraba una única vena umbilical. Finalmente, se observaron dos pelvis separadas (figs. 1 a 5).

Con el diagnóstico de siameses cráneo-toracópagos y ante la imposibilidad, lógicamente, de cualquier técnica quirúrgica posnatal, la paciente decidió interrumpir la gestación.



Figura 1 Vista inicial ecográfica.



Figura 2 Perfil (un perfil, aparentemente normal, al que se suman otros dos plexos coroideos en sentido perpendicular).



Figura 3 Cuatro plexos coroideos.



Figura 4 Dos columnas.



Figura 5 Dos corazones.

Se realizó una autopsia de los fetos y de la descripción, muy similar a la ecografía, en la que destacaban:

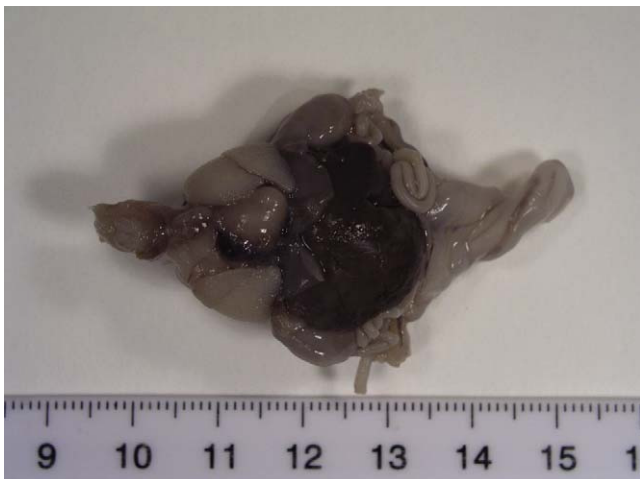
- La cara que se veía correspondía cada hemicara a cada uno de los fetos.
- En la cavidad torácica se encontraban dos corazones con cuatro pulmones, existiendo en ambos pulmones derechos



**Figura 6** Vista frontal de las dos hemicaras y el cuerpo.



**Figura 9** Vista desde el ápex de los cuatro pulmones.



**Figura 7** Vista frontal de los órganos torácicos y abdominales de uno de los siameses.



**Figura 10** Disección de los siameses.



**Figura 8** Vista frontal de los órganos torácicos y abdominales del otro de los siameses.

un lóbulo accesorio. Se apreciaron dos tráqueas y una única laringe.

- En el abdomen, los hígados estaban fusionados, al igual que los riñones, en forma de herradura, y los intestinos no mostraron alteraciones.
- Los cordones umbilicales se iniciaron separados y terminaron fusionándose para terminar únicos en placenta (figs. 6 a 10).

### Conclusión

Uno de los aspectos más importantes en los siameses es su diagnóstico temprano y su posterior clasificación, puesto que una vez diagnosticados lo antes posible, es necesario plantearse si es factible la viabilidad de los fetos o si es posible alguna intervención sobre ellos; si esto no es así, y si la paciente así lo desea, la interrupción es el siguiente paso, que es menos traumático, tanto física como psicológicamente, cuanto más temprana sea.

En este caso presentado nunca se propuso la idea de la cirugía para separarlos porque tenían unidas las cabezas. Sin embargo, existen otras muchas posibilidades de siameses que sí son viables al nacimiento y hace obligatorio hoy día la necesidad de pensar en su separación. Creemos que este tema debe abordarse desde la clasificación de los siameses; así a los gemelos asimétricos se les debe plantear la separación siempre y a los simétricos, dependerá de dónde sea la unión. Si la unión es a nivel cefálico, craneópagos, que es la más rara, es prácticamente imposible su separación, como lo demuestra la literatura científica, donde apenas unos pocos artículos hablan de estas técnicas y siempre haciendo referencia a craneópagos a nivel occipital<sup>3-5</sup>.

En cuanto a las otras uniones, existen múltiples referencias en la literatura científica sobre su separación; las referentes a los gemelos toracópagos son las más frecuentes<sup>6-8</sup>.

En la literatura revisada por este grupo no existe ningún artículo de revisión ni guía clínica para la actuación terapéutica de estos gemelos. Sigue siendo, por tanto, una actitud individual del equipo que debe operar el que decida el tipo de cirugía y anestesia. Tampoco existen artículos que hablen de la supervivencia de estos gemelos a la cirugía en función del tipo de unión.

Por tanto, creemos que se debe dar una información veraz a los padres sobre cómo será la cirugía, su gravedad y las posibles secuelas de los dos niños una vez separados.

Otro punto importante, el que llamativamente más aparece en la literatura científica, es el aspecto ético-religioso de la separación de los siameses. Existen múltiples artículos al respecto<sup>9-14</sup> y destacaremos dos casos que invitan a la reflexión. El primero es el archiconocido caso de las gemelas Abigail y Brittany Hensel, que son siamesas bicéfalas, y que sería totalmente imposible su separación porque comparten órganos vitales. Sin embargo, ya tienen 18 años y aprendieron a andar, nadar y conducir. ¿Horroroso?, ¿maravilloso?, ¿inhumano?

Sin embargo, esto no queda en el ámbito de lo especulativo y la farándula, si no que llega hasta los tribunales, como ocurrió con el caso de unos siameses isquiópagos que las cortes inglesas obligaron a separar, a pesar de que suponía la muerte de uno de ellos<sup>15</sup>.

## Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

## Bibliografía

1. Lattus J, Almuna R, Paredes A, Junemann K. *Rev Chil Obstet Ginecol.* 2002;67:392-401.
2. Potter EL. *Pathology of the fetus and infant*, 2nd ed. Chicago: Year Book Medical Publishers Inc. 1961.
3. Campbell S, Theile R, Stuart G, Cheng E, Sinnott S, Pritchard G, et al. Separation of craniopagus joined at the occiput. Case report. *J Neurosurg.* 2002;97:983-7.
4. Blé RK, Séni K, Adjoussou S, Quenum G, Akaffou E, Koné M. Craniopagus conjoined twins: difficulties of management in Africa. *Gynecol Obstet Fertil.* 2008;36:56-9.
5. Hervás C, Barrantes M, Caverro L, Monner J, Alonso P. Anesthetic problems in a case of craniopagus siamese twins. *Rev Esp Anestesiol Reanim.* 1974;21:127-35.
6. Watanatittan S, Niramis R, Suwatanaviroj A, Havanonda S. Conjoined twins: surgical separation in 11 cases. *J Med Assoc Thai.* 2003;86(Suppl 3):S633-43.
7. Kingston CA, McHugh K, Kumaradevan J, Kiely EM, Spitz L. Imaging in the preoperative assessment of conjoined twins. *Radiographics.* 2001;21:1187-208.
8. Kato T, Yoshino H, Hebiguchi T, Koyama K. Experience with treatment of three pairs of conjoined twins. *Am J Perinatol.* 1997;14:25-30.
9. Mallia P. The case of the Maltese Siamese twins —when moral arguments balance out should parental rights come into play. *Med Health Care Philos.* 2002;5:205-9.
10. Gold F. The Manchester Siamese twins case—a French ethical analysis. *Eur J Obstet Gynecol Reprod Biol.* 2001;99:165-6.
11. Dickens BM, Cook RJ. The management of severely malformed newborn infants: the case of conjoined twins. *Int J Gynaecol Obstet.* 2001;73:69-75.
12. El-Gohary MA. Siamese twins in the United Arab Emirates. *Pediatr Surg Int.* 1998;13:154-7. Erratum in: *Pediatr Surg Int.* 1998;13:539.
13. Paris JJ. Ethical issues in separation of the Lakeberg Siamese twins. *J Perinatol.* 1993;13:423-4.
14. Annas GJ. Siamese twins: killing one to save the other. *Hastings Cent Rep.* 1987;17:27-9.
15. Hoge W. British court orders surgery that will kill one Siamese twin. *New York Times* 200, September 23.