

Gemelo heteropago. Reporte de caso clínico.

Twin heteropagus. Clinical case report.

* María Fernanda Calderón León, ** Javier Aquiles Hidalgo Acosta

* Hospital Alfredo Paulson. ORCID : 0000-0002-4121-6006

** Hospital De Especialidades Dr, Teodoro Maldonado Carbo. ORCID: 0000-0003-0090-3069
dracalderonleon@hotmail.es

Resumen.

Introducción: Los gemelos heterópagos también conocidos como parásitos, son asimétricos, atípicos y dependientes de un gemelo huésped, de características aparentemente normales. Este caso es raro y se produce por una alteración durante el desarrollo embrionario.

Objetivo: Describir un caso clínico de gemelos compuestos, determinando la importancia de un buen control prenatal y los posibles efectos teratógenos de la cocaína en el embarazo.

Materiales y Métodos: Se presenta un caso de gemelo parásito. Se describen aspectos relevantes de la malformación e importancia del diagnóstico prenatal. Se solicitó el consentimiento informado a la paciente y a su cónyuge. Se obtuvo la autorización del Departamento de docencia e investigación, permitiendo la revisión de historia clínica e imágenes para la publicación del presente caso.

Resultados: Paciente femenino de 33 años de edad, múltipara, multigesta con antecedentes de consumo de cocaína. Acude a emergencias del Hospital Alfredo Paulson, cursando un embarazo de 35 semanas de gestación (SG). Es relevante en el caso, que durante los controles prenatales no se detectó malformación fetal. El manejo fue clínico-quirúrgico, obteniéndose resultados positivos posterior a la hospitalización en el área de cuidados intensivos neonatales e intervenciones quirúrgicas.

Conclusión: El diagnóstico prenatal oportuno, permite a los profesionales de la salud encontrarse preparados para el manejo clínico-quirúrgico del paciente y su producto

Palabras clave: Gemelos unidos, Heterópagos, Gemelo parásito

Abstract.

Introduction: Heteropagus twins, also known as parasites, are asymmetric, atypical, and dependents of a host twin with apparently normal characteristics. Considered a rare case, consequence of an alteration during embryonic development.

Objective: Describe a clinical case of heteropagus twins (parasite), determining the importance of good prenatal control and the possible teratogenic effects of cocaine during pregnancy.

Materials and methods: Case presentation of a parasitic twin, describing relevant aspects of the malformation and the importance of prenatal diagnosis. Informed consent of the patient and her spouse was obtained and authorization from the teaching and research department was requested, in order to analyze the medical history and images of the patient that would be published.

Results: A 33-year-old, multiparous, multiple gestations, female patient, with a history of cocaine drug use. Attends to the emergency room at the Alfredo Paulson Hospital, having a 35-week pregnancy gestation (SG). A relevant aspect of the case is that during the prenatal controls, malformation was not detected. The management was clinical-surgical, obtaining positive results after the hospitalization in neonatal intensive care and surgical interventions

Conclusion: Early prenatal diagnosis allows health professionals to be prepared for the clinical-surgical management of the patient and the new born.

Keywords: joined twins, heteropagues, parasitic twin

Recibido: 10-05-2021

Revisado: 16-06-2021

Aceptado: 26-06-2021

Introducción.

Los gemelos unidos históricamente se los ha clasificado en dos grupos, monstruos unitarios onfalositos y monstruos dobles o compuestos (1). El presente trabajo se refiere a los gemelos anómalos dobles o compuestos, los cuales pueden ser simétricos o asimétricos. Al encontrarse unidos asimétricamente, uno toma el nombre de gemelo heterópago o parásito y el otro gemelo autósito o huésped (1).

Etimológicamente la palabra heterópago proviene del griego antiguo. En donde “hetero” significa distinto o diferente y “pago” significa unido o ensamblado. Este término nació en Constantinopla, en donde se describió por primera vez esta malformación; de dos hermanos unidos en cara y ombligo, denominándolos onfalópagos.

Etiopatogenia, estos gemelos derivan de un mismo óvulo y espermio. Son hermanos monocigóticos que por alguna causa durante el desarrollo embrionario, el proceso de división se detiene; dando origen a dicha malformación congénita (2).

La incidencia de gemelos asimétricos unidos es variable. Según diversos autores, se reportan 1 en un millón de nacidos vivos; otros estudios presentan una incidencia de 1 en 200.000 a 500.000 nacidos vivos. Los gemelos heterópagos, también llamados “parásitos”, dependen casi por completo del gemelo autósito (3) (4) (5).

De acuerdo a estudios previos, varios factores pueden estar asociados al desarrollo de esta malformación (6) (7) (8). Existiendo dos hipótesis: 1) por desdoblamiento incompleto de un embrión o 2) por fusión de dos embriones separados (9) (10). El diagnóstico prenatal es posible por ecografía obstétrica a partir del segundo trimestre, siendo viable observar la fusión de estructuras vitales tales como: cabeza, corazón, hígado, etc. La imagen ecográfica permite observar al gemelo incompleto, unido al otro completamente desarrollado (11). En los casos de gemelismo anómalo, el proceso de separación implica alto riesgo; pudiendo causar la pérdida de funciones, órganos e incluso la vida de uno o ambos productos (11).

Objetivo.

Describir un caso clínico de gemelos compuestos, determinando la importancia de un buen control prenatal y los posibles efectos teratógenos de la cocaína en el embarazo.

Materiales y Métodos. Estudio cualitativo, descriptivo; presentación de un caso clínico de

gemelos compuestos. Se describen aspectos relevantes de esta malformación y la importancia del diagnóstico prenatal. Se solicitó el consentimiento informado a la paciente y a su cónyuge. Se obtuvo la autorización del Departamento de docencia e investigación, permitiendo la revisión de historia clínica e imágenes para la publicación del presente caso

Resultados.

Se presenta el caso de una paciente de 33 años de edad, ecuatoriana, residente habitual en zona rural de Balzar, educación primaria y grupo sanguíneo ORH positivo. Antecedentes personales patológicos: infección genital y de vías urinarias durante el embarazo, hábitos nocivos: consumo de cocaína desde hace 2 años hasta la actualidad. Antecedentes gineco-obstétricos: fecha de última menstruación: 16/04/2020, gestas: 7, partos: 5, abortos: 2, no refiere historia de malformación fetal en sus embarazos anteriores. Su embarazo actual es de su segunda pareja, 6 controles prenatales en un subcentro del Ministerio de Salud Pública. Paciente acude a la emergencia del Hospital Alfredo Paulson, cursando embarazo de 35 SG y refiere cuadro clínico de 24 horas de evolución caracterizado por dolor abdomino-pélvico de moderada intensidad; que inicia posterior a contusión en el abdomen. Al examen físico: facies algica, abdomen globoso con útero gestante, compatible con embarazo de 35 semanas por fondo uterino acorde a edad gestacional y fecha de última menstruación, doloroso en hipogastrio, presenta actividad uterina 3 contracciones en 10 minutos de 35 segundos de duración, movimientos fetales presentes, frecuencia cardíaca fetal 130 latidos por minuto. Al tacto vaginal dilatación 6 cm, 50% borramiento, membranas íntegras y primer plano de Hodge. Extremidades simétricas, no edemas y pulsos distales presentes. Se realizan exámenes de laboratorio reportando: VIH no reactivo, VDRL no reactivo, glucosa 76 mg /dl, glóbulos blancos 6.880, hemoglobina 11.3 g/dl, hematocrito 32.1%, plaquetas 181.000, linfocitos 19.2%, neutrófilos 67.4%.

Eco obstétrico: Producto presentación cefálica, diámetro biparietal: 8.5 mm, situación longitudinal, latidos cardíacos fetales 136 latidos por minuto, longitud del fémur 66 milímetros, dorso anterior izquierdo, columna normal, vejiga fetal distendida, circunferencia abdominal 312 milímetros, líquido amniótico 21.80 cc y peso 2542 gramos (gr). Se observa defecto en pared abdominal anterior por donde protruye el hígado y asas intestinales, recubierto por una fina

membrana en relación a onfalocele; junto a este observa imagen quística que mide 8.7 x 6.4 cm. Diagnóstico ecográfico, embarazo de 35 SG más malformación fetal.

Se procede a realizar cesárea segmentaria, se obtiene producto vivo sexo masculino con malformación fetal (gemelismo anómalo -gemelo heterópago), peso 3150 gr, talla 43 cm, perímetro cefálico 33 cm, edad gestacional 35 SG. Se evidencia placenta mono coriónica, líquido amniótico teñido, se realizó clampeo inmediato del cordón umbilical.

El examen físico del gemelo autósito reveló que es de sexo masculino, con defecto de pared tipo onfalocele de 10 x10 cm; con hígado que ocupa la mayor parte del defecto. Se confirmó la presencia de un gemelo parásito, no viable por agenesia casi total de órganos presentando únicamente riñón, uréter, intestino delgado y grueso. Unidos a través defecto de la pared toraco- abdominal, constituido por vestigios de extremidades superiores e inferiores; con circulación proveniente de arteria mesentérica superior y mamaria interna izquierda.



Figura 1: Gemelo heterópago asimétrico parásito y gemelo autósito con onfalocele.

Fuente: Dra. María Fernanda Calderón León



Figura 2: Gemelo heterópago “parásito” asimétrico, toracopago con acrania, vestigios de extremidades malformadas, se observa un gemelo autósito con onfalocele e intubación endotraqueal.

Fuente: Dra. María Fernanda Calderón León



Figura 3: Angiotomografía con reconstrucción 3 D se observa un gemelo heterópago sin órganos vitales con vestigios de extremidades malformadas y con circulación proveniente de arteria mesentérica superior y mamaria izquierda del gemelo huésped

Fuente: Dra. María Fernanda Calderón León



Figura 4: Tomografía con reconstrucción 3D donde se aprecia defecto de pared abdominal del gemelo autósito y un gemelo heterópago parásito con acrania, extremidades malformadas.

Fuente: Dra. María Fernanda Calderón León

Intervenciones quirúrgicas:

Al octavo día de vida se le realizó excéresis de gemelo parásito y corrección parcial de onfalocele. Posterior a procedimiento quirúrgico, requirió manejo hemodinámico de drogas vasoactivas y líquidos.

A los 16 días de vida se realizó una segunda intervención quirúrgica, logrando cierre diferido de pared abdominal por onfalocele más plastia abdominal; presentando condiciones clínicas mejoradas.

A los 27 días de vida se reparó el onfalocele segunda etapa, mas omentectomía, mediante cirugía plástica se reconstruyeron los colgajos cutáneos para cierre de piel.

Luego de tres intervenciones quirúrgicas y manejo clínico en unidad de cuidados intensivos neonatales, se procedió a dar de alta.

Discusión

En las últimas décadas se ha incrementado a nivel mundial el interés por conocer los posibles daños causados por el consumo prolongado de cocaína de la madre, durante el desarrollo embrionario. Las consumidoras tienen mayor riesgo de retraso en el crecimiento intrauterino y microcefalia, debido al paso transplacentario reducido de

nutrientes. Además, existe una mayor tendencia de parto prematuro, desprendimiento placentario y síndrome de muerte súbita del neonato (12).

En el presente caso, se manifestó el gemelismo anómalo como consecuencia de dicho consumo; se obtuvo un recién nacido autósito pretérmino, con dificultad respiratoria, sepsis temprana con compromiso hemodinámico causada por infecciones de vías urinarias y genitales maternas, hipotermia del recién nacido y defecto de la pared abdominal. Esto pudo deberse a que la droga es absorbida fácilmente por las mucosas y la placenta, siendo metabolizada por esterases en el hígado afectando la etapa de división celular del embrión (12).

La tomografía axial computarizada simple y angiotomografía con reconstrucción 3D, es una herramienta importante para el diagnóstico preoperatorio definitivo. En el mencionado caso fue, de gran ayuda y orientación debido a la cantidad de anastomosis vasculares del gemelo huésped; que nutrían al gemelo parásito, lo que permitió realizar una separación adecuada, , reconstrucción y reparación de daños (13) (14) (15) (16).

El neonato necesitó un equipo multidisciplinario y de tres intervenciones quirúrgicas, para lograr la separación del gemelo parasito y corrección de los defectos, Además, tuvo una estancia prolongada en Unidad de Cuidados Intensivos Neonatales, logrando una recuperación exitosa (17).

Conclusiones

- El diagnóstico prenatal por ecografía es esencial para detectar malformaciones fetales y ofrecer un manejo adecuado durante el parto, con un equipo multidisciplinario capacitado que proteja la vida materna y la del producto.
- Es de importancia el apoyo de estudios de imagen que proporcionen datos de la gravedad, pronóstico y un posible manejo quirúrgico de la malformación.
- El manejo multidisciplinario a nivel hospitalario, debe ser oportuno y eficaz por la complejidad del caso.
- Se hizo evidente un gran costo no solo económico sino emocional para la familia, ya que el neonato necesito de varias intervenciones quirúrgicas y estuvo hospitalizado varios días en la Unidad de Cuidados Intensivos Neonatales.
- El consumo de cocaína se asocia al desarrollo de malformaciones congénitas.

Conflicto de interés:

Los autores declaran no tener conflicto de interés.

Referencias bibliográficas:

- 1.- Lattus O. José, Almuna V. Ramón, Paredes V. Axel, Junemann U. Karen, Guerra B. Francisco, Pizarro R. Oscar et al . Siameses o gemelos unidos toracoonfalópagos y revisión de bibliografía nacional e internacional. *Rev. chil. obstet. ginecol.* 2002; 67(5): 392-401. Disponible en: http://www.scielo.cl/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0717-75262002000500012&lng=es. <http://dx.doi.org/10.4067/S0717-75262002000500012>.
2. Lugones Botell M, Martínez La Fuente AM, Trelles Aguabella E, Peraza Méndez CT. Siameses: Presentación de un caso. *Rev Cubana Med Gen Integr* . 1999 ; 15(4): 473-475. Disponible en: http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0864-21251999000400021&lng=es.
3. Sharma G, Mobin SS, Lypka M, Urata M. Heteropagus (parasitic) twins: a review. *J Pediatr Surg.* 2010; Vol. 45(12): 2454-63. Disponible en: <https://doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2010.07.002>.
4. Navarrete R, Leiva Flores J, Ramírez Rivera J. Gemelos Heterópagos Epigástricos. A Propósito de un Caso, *Revista Médica de Nuestros Hospitales.* 2013; 19 (4).
5. Wilson H. Gemelos unidos. En: Benson C, Mustard W, Ravitch MM, Snyder WH, Welch KJ. *Cirugía infantil. Tomo I. La Habana: Editorial CientíficoTécnica; 1967.*
6. Logroño R, Garcia-Lithgow C, Harris C, Kent M, Meisner L. Heteropagus conjoined twins due to fusion of two embryos: report and review. *Am J Med Genet.* 1997.19;73(3):239-43.
7. Valdés Silva Y, Sánchez Ramírez E, Fuentes Arencibia S. Malformaciones congénitas relacionadas con los agentes teratógenos. 2018; 22(4): 652-666. Disponible en: http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1560-43812018000400011&lng=es.
8. Loredó Abdalá A, Casas Muñoz A, Monroy LLaguno DA. La cocaína: sus efectos en la mujer embarazada y en el producto de la gestación. *Rev. Fac. Med.* 2014;57(3): 5-8. Disponible en: http://www.scielo.org.mx/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0026-17422014000300005&lng=es.
9. Boer LL, Schepens-Franke AN, Oostra RJ. Two is a Crowd: On the Enigmatic Etiopathogenesis of Conjoined Twinning. *Clin Anat.* 2019; 32(5): 722-741. Disponible en: doi: 10.1002/ca.23387. Epub 2019 Apr 29. PMID: 31001856; PMCID: PMC6849862.
10. Ratan SK, Rattan KN, Magu S, Gupta S, Narang R, Arora B. Thoracopagus parasites in two sets of twins: evidence for the fusion theory. *Pediatr Surg Int.* 2008; 24 (11):1255-9. Disponible en: doi: 10.1007/s00383-008-2248-z. Epub 2008 Sep 23. PMID: 18810464.
11. Terata M, Kikuchi A, Kanasugi T, Oyama R, Fukushima A, Sugiyama T. Prenatal diagnosis of parasitic conjoined twins with three-dimensional ultrasound. *Congenit Anom (Kyoto).* 2013; 53(3):131-3. Disponible en: doi: 10.1111/j.1741-4520.2012.00378.x. PMID: 23998267.
12. Prom-Wormley EC, Ebejer J, Dick DM, Bowers MS. The genetic epidemiology of substance use disorder: A review. *Drug Alcohol Depend.* 2017; 180: 241-259. Disponible en: <https://doi.org/10.1016/j.drugalcdep.2017.06.040>
13. Tan A, Lee SL. Prenatal diagnosis of parasitic twins using three-dimensional ultrasound: a case report. *Ultrasound Obstet Gynecol.* 2002; 20(2):192-3. Disponible en: 10.1046/j.1469-0705.2002.00740.x.
14. Sepulveda W, Muñoz H, Alcalde JL. Conjoined twins in a triplet pregnancy: early prenatal diagnosis with three-dimensional ultrasound and review of the literature. *Ultrasound Obstet Gynecol.* 2003; 22(2):199-204. Disponible en: 10.1002/uog.185.
15. Pajkr E, Jauniaux E. First-trimester diagnosis of conjoined twins. *Prenat Diagn.* 2005; 25(9):820-6. Disponible en: <https://doi.org/10.1002/uog.185>.
16. Maymon R, Halperin R, Weinraub Z, Herman A, Schneider D. Three-dimensional transvaginal sonography of conjoined twins at 10 weeks: a case report. *Ultrasound Obstet Gynecol.* 1998; 11(4):292-4. Disponible en: <https://doi.org/10.1046/j.1469-0705.1998.11040292.x>
17. Mian A, Gabra NI, Sharma T, Topale N, Gielecki J, Tubbs RS, Loukas M. Conjoined twins: From conception to separation, a review. *Clin Anat.* 2017; 30(3):385-396. Disponible en: <https://doi.org/10.1002/ca.22839>.