

# Gemelos unidos: presentación de un caso de malformación fetal: Teratódimo, opódimo, tetraoftalmos, rinodimo

Drs. José R. López Gómez\*, Marianela Rivas G\*, Samuel Alvarado\*, Julio Castro\*\*

Hospital "Dr. Adolfo Prince Lara"

**RESUMEN:** Se reporta un caso de gemelos unidos, teratódimo, opódimo, tetraoftalmos, rinodimo; en una paciente de 19 años, II gesta, I para con antecedentes de un recién nacido mortinato por eclampsia. Período intergenésico 2 años. El parto termina por cesárea obteniéndose un recién nacido de sexo masculino a término, 3 200 g de peso. Talla 50 cm, circunferencia cefálica 40,5 cm, torácica 36 cm, abdominal 34 cm. Macroscópicamente se observa malformación a nivel del polo cefálico: duplicación de los rasgos faciales. El recién nacido permanece vivo durante 10 horas. El estudio anatomopatológico revela malformación con las características señaladas según la clasificación de León (1959).

**Palabras clave:** Gemelos unidos. Malformación fetal.

**SUMMARY:** We report a case of conjoined twins, with teratodimo, opodimo, tetraophthalmos, rinodimo in a 19 years old patient, gavida II, para I with history of a stillbirth for eclampsia. Delivery ended in cesarean section, obtaining a term male newborn weight 3 200 g, 50 cm length, cephalic circumference 40.5 cm, chest 36 cm, abdomen 34 cm. Macroscopically presents malformation of cephalic brim: facial duplication. The newborn remain alive for 10 hours. Anatomopathological study presents malformation with mentioned characteristic according to Leon classification (1959).

**Key words:** Conjoined twins. Fetal malformation.

## INTRODUCCIÓN

Los gemelos unidos representan una rara situación que ocurre en 1 x 50 000 nacidos vivos. Según Oliveira y col. (1) en 1982, la gemelaridad imperfecta conocida como gemelos siameses es de 1 x 50 000 a 1 x 100 000 nacimientos. Potter y Craig en 1975 (2) mencionan 2 casos en más de 100 000 partos en el Chicago Lyingin Hospital. Por su parte, Pérez Agudelo (3) en Colombia, reporta una incidencia de 1 x 50 000 a 120 000. Sandberg (4) en 1981 en Stanford, California, señala una incidencia de 1 x 50 000 a 80 000 partos. Cazeneuve y col. (5) señalan que los gemelos unidos constituyen una rara situación que ocurre una vez por 50 000 nacimientos.

Entre nosotros (6), la frecuencia de malformaciones dobles resulta bastante elevada 1 x 12 294 nacidos vivos, situación que amerita un estudio detenido del problema por cuanto esta incidencia resulta ser la más alta de toda la literatura consultada.

Sobre el origen de esta diplogénesis, Uranga Imaz e Uranja (7) la consideran debida a la separación incompleta de las blastómeras en los estadios primitivos de la segmentación en los gemelos univitelinos. Según Dunning (8) los gemelos unidos resultan de la división del cigoto entre los días 13 y 16 en los casos de embarazo gemelar monocorial-monoamniótico. Para García y Gall (1994) los gemelos unidos se producen por la división incompleta del embrión después del día 13 de la fecundación (9).

## Clasificación

Según León (10) los monstruos dobles están constituidos por 2 seres coalescentes o fusionados

\*Departamento de Obstetricia y Ginecología. Hospital "Dr. Adolfo Prince Lara".

\*\*Anatomopatólogo Hospital Naval "Francisco Isnardi". Base Naval Puerto Cabello.

Recibido: 11-03-99

Aceptado para publicación: 28-10-99

más o menos, completamente y en diversas regiones del cuerpo. Pueden ser simétricos o asimétricos. En esta última condición uno de los fetos está bien conformado (autocito) y el otro es rudimentario (parásito). El mencionado autor sigue la clasificación de Geoffroy Saint-Hytaire. Los monstruos dobles pueden ser teratópagos que son aquellos que están unidos en una extensión más o menos grande: cefalópagos, isquiópagos, pigópagos, onfalópagos, xifópagos, toracópagos; según estén unidos por la cabeza, la pelvis, región lumbosacra, ombligo, apéndice xifoides del esternón y comunicando las cavidades torácicas.

En segundo lugar estarían los monstruos lambdoides designados así por su similitud con la letra minúscula lambda, los cuales se dividen en: sincéfalos, con duplicidad de la cabeza, género teniceps (cabeza de tanus) con 2 caras completas. Iniopes (janus imperfecto) y sinotos (1 sola cara completa), los monocéfalos son aquellos en los cuales la cabeza es única o aparentemente simple son: deradelfos (unidos por el ombligo), toracodelfos (unidos por el tórax), psoadelfos (fusionados hasta la región lumbar) y los pelviadelfos (unidos hasta la pelvis). Por último, tenemos los monstruos teratódimos, llamados también catadídimos, son aquellos simples por debajo y dobles por arriba, pudiendo ascender la unión hasta diversas alturas. En este grupo mencionamos los opódimos, los cuales presentan las siguientes características: huesos craneanos unidos hasta los ojos, globos oculares independientes hasta con 4 cavidades orbitarias. Merecen especial mención los rinodimos con 2 narices y 2 bocas. Por último debemos mencionar los monstruos dobles parasitarios entre los cuales están los heterotopos en quienes el parásito está suspendido en la pared anterior del feto principal y los heterocálidos que son aquellos con un parásito imperfecto, tipo polignato (epignato) que va fijado al maxilar superior y los hipognatos fijados al maxilar inferior, como un tumor irregular formado de huesos y cartílagos.

Nosotros en Puerto Cabello en 1994 (6) reportamos 5 casos de monstruos dobles: dos lambdoides sincéfalos (janus imperfecto), un caso xifotoracópago, uno de toracópago y uno de cefalópago, estos últimos nacidos vivos y enviados posteriormente al Hospital J.M de los Ríos, Caracas para decidir sobre su separación, aunque no hubo contrarreferencia, tuvimos información verbal de que el intento fue infructuoso.

### Caso clínico

Se presenta un caso de monstruosidad doble en paciente atendida el 30/10/97 en la Maternidad del Hospital "Dr. Adolfo Prince Lara", de Puerto Cabello. Paciente de 19 años II gesta, I para, antecedente de recién nacido mortinato por eclampsia como complicación de su primer embarazo. Con un período intergenésico de 2 años, ingresa al servicio con cifras tensionales de 140/90, sin edemas y en trabajo de parto, feto único longitudinal cefálico con 6 cm de dilatación y presentación en 2° plano, la dinámica uterina es regular y la grávida completa la dilatación en 4 horas. Se diagnostica dilatación completa con presentación cefálica alta y deflexión de la cabeza fetal la cual impresiona como de volumen excepcional, motivo por el cual se decide terminar el parto por vía abdominal, obteniéndose recién nacido vivo con llanto débil y síndrome de dificultad respiratoria. El examen del recién nacido revela cefalohematoma moderado, doble fontanela anterior, observándose 2 caras contenidas en la porción anterior de la cabeza, con 4 globos oculares, doble nariz y dos bocas con paladar hendido en ambas cavidades, con una sola lengua, aparentemente dividida en su porción posterior. Un solo maxilar inferior, se aprecia mielomeningocele a nivel lumbar, de 4 x 5 cm de diámetro. El resto de la anatomía fetal no presenta duplicidad aparente, el recién nacido permanece vivo durante un período de 10 horas (Figura 1).

### Autopsia

El estudio anatomopatológico revela "recién nacido de sexo masculino de 39/40 semanas de gestación. Talla 50 cm. Circunferencia cefálica: 40,5 cm. Circunferencia torácica: 36 cm. Circunferencia abdominal: 34,5 cm. Peso 3 200 g.

Macroscópicamente se observa malformación del macizo facial identificándose duplicación de los rasgos faciales (cuatro ojos, dos bocas, 4 fosas nasales, 2 maxilares superiores con hendidura palatina bilateral, 2 maxilares inferiores parcialmente unidos por un tabique fibroso). Una sola lengua, pero con una hendidura profunda longitudinal anteroposterior. Una orofaringe, una laringe, tráquea y esófago. Miembros superiores e inferiores sin malformaciones. Genitales externos de sexo masculino acordes con la edad de gestación.

Contenido craneano: la masa encefálica se aprecia conformada por cuatro hemisferios cerebrales bien definidos, se observa congestión vascular leve muy



Figura 1. Caso clínico presentado. Malformación fetal: teratódimo, opódimo, tetraoftalmos, rinodimo.

friable con autólisis acentuada... se identifica un solo tallo cerebral con médula espinal. A nivel de la base del cráneo se observan dos sillars turcas con dos hipófisis y doble peñasco. A nivel de columna lumbar (S2 a S4) se aprecia mielomeningocele.

#### DISCUSIÓN

Las características del malformado, de acuerdo a la clasificación mencionada por León (10), se trata de un caso de gemelos unidos, correspondiendo, a un teratódimo, opódimo, tetraoftalmos, rinodimo. Parabiosis muy poco frecuente y de la cual no conseguimos en la literatura consultada ninguna mención.

Los teratódimos estarían incluidos entre los gemelos parásitos (*fetus infetu*), situación en la cual un feto imperfecto estaría contenido completamente en el cuerpo del otro, según el concepto establecido en el trabajo de *Types of Conjoined Twins* de

Nishimura Yokamoto, citado por Sosa en 1993 (11). Nosotros, consideramos con Sosa que las malformaciones congénitas constituyen una de las primeras causas de muertes perinatales e infantiles en la región (América Latina y el Caribe) que las investigaciones “destinadas a los aspectos diagnósticos antenatales de las malformaciones congénitas”, son todavía muy incompletas, se requiere de estudios epidemiológicos y clínicos. Nosotros agregamos, que deben tenerse presentes estudios genéticos ambientales, como señala el mencionado autor, relacionados con las radiaciones, la hipoxia, la hipertermia y la exposición a elementos químicos que pueden tener una acción deletérea sobre la estructura cromosómica de los genes.

#### REFERENCIAS

1. Oliveira GJ, Bruzasco JE, Malheiros PR, Vasquez FA, Mesquita PR. Gemeos Thoracopagus. J Bras Ginecol 1982;92(1):5-8.
2. Potter E L, Craig J M. Pathology of the fetus and the infant. Chicago: Years Book Medical Publishers Inc.; 1975.p.168-176.
3. Pérez Agudelo E. Gemelos unidos simétricos (siameses). Rev Col Obstet Ginecol 1976; 5:287.
4. Sandberg EC. Tratado de Obstetricia. Embarazo múltiple. San Luis: The C V Mosby Co.; 1981.
5. Cazeneuve C, Nihoul-Fkt C, Adaffer M, Yassine B, Boury R, Wahhabi M, et al. Jumelles conjointes omphalopages spares 15 jours de vie. Arch Pediatr 1995;2(5):452-455.
6. López Gómez JR, De Rienzo F, Humphrey De Rienzo de E, Alvarez N. Malformaciones congénitas. Revisión de 20 años. Rev Obstet Ginecol Venez 1994;54(3):159-162.
7. Uranga Imaz F A, Uranga Imaz (h). Obstetricia Práctica 4ª edición. Buenos Aires: Intermédica; 1977.
8. Dunnihoo D R. Fundamentals of Gynecology and Obstetrics. Filadelfia: J B Lippincott Co.; 1992.
9. Garcia P M, Gall S A. Embarazo múltiple. Tratado de Obstetricia y Ginecología de Danforth. México: Interamericana Mc Graw-Hill; 1994.
10. León J. Tratado de Obstetricia. Tomo III. Buenos Aires: Ed Científica Argentina; 1959.
11. Sosa Olavarría A. Ultrasonografía y Clínica Embrionofetal. Venezuela: Ed Tatum, C.A. Valencia; 1993.