

## Dipygus. Reporte de un caso

*Drs. Mary Carmen Prieto Franchi, Noren E. Villalobos Inciarte, Adolfo F. Brea Andrade, Carol E. López Fuenmayor*

*Servicio 4. Departamento Obstétrico del Hospital Universitario de Maracaibo, Maternidad "Dr. Armando Castillo Plaza". Maracaibo. Estado Zulia*

*RESUMEN: Se reporta caso de paciente de 31 años de edad (II gesta, I para), con embarazo no controlado, quien acude a la emergencia del Departamento Obstétrico del Hospital Universitario de Maracaibo, Maternidad "Dr. Armando Castillo Plaza", con embarazo de 40 semanas, presentación podálica y trabajo de parto. Se realiza cesárea segmentaria, obteniéndose recién nacido vivo, femenino. Peso: 4 200 g, Talla: 53 cm. El examen físico mostró anomalías múltiples en cintura pélvica caracterizadas por duplicación de miembros inferiores, articulados en número de 3. Actualmente se encuentra en condiciones clínicas estables. Se le realizó desarticulación de los miembros adicionales y se encuentra en espera de estudios complementarios a fin de elaborar una prótesis funcional para su caso.*

*Palabras clave: Gemelos fusionados. Duplicación de órganos. Duplicata incompleta. Dipygus.*

*SUMMARY: Case is reported of patient of 31 years of age (gravida II, para I), with not controlled pregnancy who went to the emergency of the Obstetric Department of the University Hospital of Maracaibo, Maternity "Dr. Armando Castillo Plaza" with pregnancy of 40 weeks, breech presentation and labor. A cesarean section was performed, obtaining a live female newborn. Weight: 4 200 g. Height: 53 cm. The newborn physical examination showed multiple anomalies in pelvic waist characterized by duplication of legs, articulated in number of 3. At the moment she was under stable clinical conditions. A separation of the abnormal members was carried out, and she is waiting for complementary studies in order to elaborate a functional prosthesis for her case.*

*Key words: Incomplete duplicate. Organs duplication. Conjoined twins. Dipygus.*

### INTRODUCCIÓN

La duplicata incompleta (DI), es una rara entidad, forma parte de lo que se ha denominado gemelos unidos o fusionados (Gf). Se producen por la separación incompleta del disco embrionario luego del día 13 de la fecundación (1-3). Constituye una de las formas más severas de Gf, porque la división es muy tardía e incompleta, donde sólo algunos órganos y sistemas son duplicados. Se encuentra asociada con anomalías congénitas a nivel del tracto gastrointestinal y génitourinario (1-7).

Su incidencia es de 1 por cada 50 000 a 100 000 nacidos vivos (2,7-9), 75 % son de sexo femenino, 39 % nacen muertos, y de ellos 34 % mueren en el primer día de vida (2,3,7-10).

Experimentalmente, se ha podido reproducir en anfibios por constricción de blastómeros (11) y se ha descrito en ratones, una forma de duplicación originado por el gen mutante de la desorganización del ratón homólogo al del ser humano (Gmdhh) (12). Este gen origina un síndrome que se caracteriza, por producir una disrupción de los procesos programados en la organogénesis, ocasionando la inducción de una gran variedad de anomalías en las estructuras derivadas de las capas germinales. Es una mutación autosómica dominante, letal en homocigotos con penetración incompleta, la cual se ha estimado entre 1 %-15 % y expresión variable en heterocigotos. Su aparición es esporádica en ratones y humanos (12).

Presentamos un caso de duplicata incompleta atendida en nuestro centro, la conducta seguida y los resultados obtenidos.

*Recibido: 01-03-04*

*Aceptado para publicación: 01-04-04*

## DESCRIPCIÓN DEL CASO

Paciente de 31 años de edad, II gesta I para. fecha de última menstruación (FUM): 04/02/01. Consultó a emergencia del Departamento Obstétrico del Servicio Autónomo Hospital Universitario de Maracaibo, Maternidad "Dr. Armando Castillo Plaza" (MACP) el 01/11/2001 a las 12:00 pm por presentar pérdida de líquido a través de genitales desde las 8:00 am del mismo día.

El examen físico, reportó: buenas condiciones generales, signos vitales dentro de la normalidad. Abdomen: globoso a expensas de útero grávido, con feto único longitudinal podálico. Altura uterina: 38 cm. Frecuencia cardíaca fetal: 148 por minuto. Tacto: cuello blando, central, borrado 80 %, 3 cm de dilatación, podálico, presentación móvil, membranas rotas. Se ingresa con los diagnósticos: embarazo simple a término. Ruptura prematura de membranas.

La paciente no refirió antecedentes personales y familiares de importancia, así como exposición a drogas, radiaciones, u otras sustancias. Embarazo no controlado. Edad de embarazo: 38,5 semanas por FUM. La ecografía no reportó hallazgos anormales.

El trabajo de parto se desarrolla en forma tórpida por lo cual, se realiza cesárea segmentaria a las 2:14 pm, obteniéndose recién nacido vivo femenino. Peso: 4 200 g, talla: 53 cm. Apgar: 7 puntos al minuto, 9 puntos a los 5 minutos. Presenta anomalía congénita en la cintura pélvica y miembros inferiores caracterizada por: muñón umbilical lateralizado a la izquierda. Masa amorfa insertada en la región hipogástrica de 12 cm de longitud, que termina en 2 esbozos con forma de manos. Por debajo de ésta, se inserta otro esbozo de miembro inferior en actitud de flexión hipotrófica. Del lado derecho de la región pélvica se aprecia otro esbozo de miembro inferior de 13 cm de longitud que termina en forma de "pata de gallo", apreciándose 6 dedos unidos entre sí y un dedo satélite móvil. Del lado izquierdo se observa miembro inferior normal dotado de movilidad (Figuras 1 y 2).

A nivel urogenital se observó: genitales femeninos externos de apariencia normal, ano permeable con un esbozo anal del lado derecho impregnado de meconio.

La niña evoluciona sin complicaciones en buenas condiciones. Al séptimo mes de vida se le realiza: laparotomía exploradora y resección de miembros supernumerarios, con los siguientes hallazgos: miembros anteriores (supernumerarios) no articulados, los cuales son extirpados (Figura 2).



Figura 1. Recién nacido dipygus. Nótase la presencia de cinco miembros por debajo de la línea media.



Figura 2. Rayos X de la parte inferior del cuerpo. Se observa la confluencia de los huesos y articulaciones en la hemipelvis derecha.

Asas intestinales delgadas de trayecto normal hasta 50 cm de la válvula ileocecal donde presenta divertículo de Meckel y trayecto de asa delgada atrésica. Vejiga de calibre y capacidad normal. Riñón pélvico con doble sistema pielocalicial, 2 úteros, uno de los cuales presenta sus anexos completos, fístula rectovaginal.

El posoperatorio se complicó, con peritonitis, al 4º día; mejoró con la administración de antibióticos de amplio espectro y los cuidados intensivos pediátricos. El cuadro fue controlado y su recuperación completa.

En una segunda intervención se realizó la resección del miembro terminado en "pata de gallo" cuya articulación se describió como artrogripósica, así como de la pierna hipoplásica e hipotrófica dejando sólo un muñón para la futura adaptación de una prótesis funcional según el caso.

## DISCUSIÓN

La duplicata incompleta es un conjunto de anomalías congénitas, con una posible patogénesis heterogénea que incluye la separación incompleta de gemelos monoovulares, lo que trae como consecuencia duplicación de órganos, aparatos y miembros.

Forma parte de los denominados Gf, los cuales se clasifican (2,7):

1. Unión inferior: la fusión se encuentra en alguna parte de la porción inferior del cuerpo (terata catadídima).
  - 1.1. Duplicata incompleta:
    - \* Diprosopus: dos caras, una cabeza, un cuerpo.
    - \* Dicephalus: dos cabezas y un cuerpo.
  - 1.2. Duplicata completa:
    - Ischiopagus: unión por la porción inferior del sacro y cóccix.
    - Pygopagus: unión por la cara lateral y posterior de sacro y cóccix.
2. Unión media: la unión ocurre en la parte media con separación de la porción superior e inferior del cuerpo (Terata Anacatadídima).
  - 2.1. DI.
  - 2.2. Duplicata completa:
    - \* Thoracopagus: unión por la pared costal o torácica.
    - \* Xiphopagus: unión por la apófisis xifoides.
    - \* Omphalopagus: unión en el área comprendida entre el ombligo y la apéndice xifoides.
    - \* Rachipagus: unión por la columna vertebral por encima del sacro.

3. Unión superior: unión de la porción superior del cuerpo (Terata Anadídima).

3.1. Duplicata incompleta:

\* Dipygus: dos pelvis, grupos de genitales, 2 pares de piernas, una cabeza, tórax y abdomen.

3.2. Duplicata completa:

\* Syncephalus: unión por la cara.

\* Craneophagus: unión por el cráneo, en la bóveda.

En nuestro caso, se presentó duplicación de órganos intraabdominales del aparato digestivo, del tracto urogenital, y presencia de miembros adicionales localizados por debajo de la línea media, correspondiendo a un dipygus (2,7). Parece estar asociada al Gmdhh, que al ser heterocigotos en 67 % de los casos, se producen múltiples defectos craneofaciales, urogenitales, gastrointestinales, hamartomas y malformaciones en los miembros (12).

Castilla y col. (10) registran entre 1967 y 1986; 33 casos de Gf en Latinoamérica, de los cuales sólo 3 fueron DI, del tipo dicephalus, pero ninguno dipygus. Cywes y col. (13) entre 1964 y 1996 registraron en Sudáfrica 25 casos, de los cuales 2 correspondieron a DI tipo dipygus.

El diagnóstico se realiza esencialmente por ultrasonido y se deben considerar los siguientes criterios: ausencia de membrana intraamniótica, dificultad para estudiar cada feto por separado, columna vertebral extrañamente extendida, o muy cerca o concluyente, un número mayor de 3 vasos en el cordón, un corazón con cámara cardíaca única, fusión de algún segmento corporal, o presencia de múltiples extremidades originadas de un mismo tronco (2). No obstante nuestro caso no fue diagnosticado en dicho período prenatal probablemente porque el embarazo no fue controlado, y el ultrasonido se realizó muy superficial.

Pollaci y col. (7) realizaron el diagnóstico por ultrasonido a las 15 semanas de embarazo de un feto DI del tipo bicéfalo. Martínez (14) reporta en la Maternidad Santa Ana de Caracas, un bicéfalo el cual presentó duplicación de sus órganos internos, excepto yeyuno, ileón, colon en todas sus porciones, corazón e hígado y genitales externos femeninos. Bracho (15) presenta un diprosopus en un embarazo múltiple. López-Gómez y col. (16) describen un teratódimo, opódimo, tetraoftalmos, rinodimo, que corresponde a una DI. La Torre y col. (17) realizaron el diagnóstico por ultrasonido, de dipygus en el segundo trimestre del embarazo, el cual presentaba seis miembros en la parte baja del cuerpo, con duplicación de genitales externos masculinos, megavejiga, 3 uréteres dilatados, un riñón normal y

un riñón pélvico, semejante a nuestro reporte pero de diferente sexo. Rattan y col. (6) una duplicación caudal con alteraciones a nivel gastrointestinal y génitourinaria. Bannykh y col. (1), reportaron en la autopsia de un recién nacido duplicación de pene, vejiga del intestino con 2 porciones ileales, apéndice y colon, hipogangliosis colónica, ano imperforado asociado a fístula rectoureteral. Además de otras anomalías asociadas, que consistieron en mielomeningocele sacro, con atrofia muscular e hipoplasia de miembro inferior izquierdo, lóbulo hepático con atrapamiento del estómago y onfalocele. Este tipo de caso, con múltiples anomalías sugieren la posibilidad de que las duplicaciones caudales, y los Gf en general están asociadas con el Gmdhh. Pérez y col. (5) describen un caso de duplicación caudal con duplicaciones de vejiga, uretra, vagina, útero, genitales externos, ileon terminal, colon, recto y ano, muy semejante a nuestro caso. Doria y col. (18) describen un caso de DI en el cual el feto parásito presentaba cadera, periné y miembros inferiores unidos a la pelvis del hospedero.

La separación de estos fetos amerita de un equipo multidisciplinario, para evaluar la posibilidad de supervivencia del feto hospedero en las mejores condiciones, tal como ocurrió en nuestro caso y en el reporte de Bankole y col. (19) en Costa de Marfil, donde realizaron la desarticulación de un feto pygomelus. Mientras que Braun y col. (20) reportan la muerte de su paciente dipygus por infección e hipertensión renovascular. Cywes y col. (13) reportan la separación de 10 casos, de los cuales obtuvieron una supervivencia de 9.

Todo lo expuesto coincide con lo reportado en las clasificaciones vigentes para la descripción de gemelos unidos así como con los hallazgos del caso presentado demostrándose la similitud entre éste y los hallados en la literatura internacional. Debemos añadir que en la literatura internacional el reporte de DI no supera las 100 referencias. En el ámbito nacional a excepción del epignato presentado por Will y Agüero (21), y los casos de Martínez (14) y Bracho (15), los reportes corresponden a duplicatas completas del tipo toracopagos: José María Vargas en 1828, Gutiérrez y col. en 1931, Rísquez en 1932, citados por Bruni Celli (22), quien describe un caso en 1958 y Satangelo-Parra (23) en 1991.

Sin embargo, a pesar de la extensa bibliografía existente acerca del tema, no se consigue dar explicación a esta notable rareza desde el punto de vista embriológico.

Esta tendencia se mantiene mundialmente, no obstante López-Gomez y col. (16) han estimado una incidencia de 1 por cada 12 294 nacidos vivos, lo que representa un indicador sumamente elevado con respecto a lo señalado en estudios internacionales.

## REFERENCIAS

1. Bannykh SI, Bannykh GI, Mannino FL, Jones KL, Hansen L, Bemirschke K, et al. Partial caudal duplication in a newborn associated with meningo-myelocele and complex heart anomaly. *Teratology*. 2001;63(2):94-99.
2. Sosa Olavarría A. Ultrasonografía y Clínica Embriofetal. Valencia: Editorial Tatum; 1993.
3. Corona-Rivera J, Corona-Rivera E. Nosología actual de las duplicaciones embrionarias. *Bol Méd Hosp Infant Méx*. 2000;104:115.
4. Duvauchelle CR. Diccionario de Embriología. Maracaibo: Astro Data; 1985.
5. Pérez VE, Castillo CG, Aragon TA. Duplicación caudal total. Informe de un caso. *Rev Méx Urol*. 1998;58(4):187-190.
6. Rattan KN, Budhiraja S, Pandit SK, Solanki RS, Sen R, Sen J. Caudal duplication. A case report. *Pediatr Surg Int*. 2000;16:445-446.
7. Pollaci V, Kramer M, Robert H. Twins, conjoined, duplicata incompleta dicephalus <http://www.thefetus.net> 1992;10:14-15.
8. Gil-Babosa M, Rodríguez-Blanco W, Jiménez-Mejía G, Mares-Dehesa P, Quiñónez Ortiz V. A propósito de un heteropago: Pygomelus. *Bol Méd Hosp Infant Méx*. 1985;42(12):775-780.
9. Hernández-Valencia M, Pavón-Rojas AB, Ferrer Ponce LA, Álvarez-Muñoz M. Embarazo Janiceps, cefalotoracoabdominopago. *Ginecol Obstet Méx*. 1998;66(12):499-502.
10. Castilla EE, López-Carmelo JS, Orioli IM, Sánchez O, Paz JE. The epidemiology of conjoined twins in Latin America. *Acta Genet Med Gamellol*. 1998;37(2):11-118.
11. Spencer R. Conjoined twins: Theoretical Embryologic Basis. *Teratology*. 1992;45:591-602.
12. Peña-Díaz CL, Torres A, Barboza JM, Briceño JM, Rivera AM, Vitoria MA. Duplicación congénita del pie, similar al causado por el gen mutante humano de la desorganización del ratón. Presentación de un caso. *Rev SMSAHUM*. 2002;1(2):147-151.
13. Cywes S, Millar AJ, Rode H, Broan RA. Cojoined twins-the Cape Town experience. *Pediatr Surg Int*. 1997;12(4):234-248.
14. Martínez L. A propósito del nacimiento de un monstruo bicéfalo, "Dicephalus isodiplopterata" en la Maternidad Santa Ana. *Arch Venez Puer Pediat*. 1970;33:321-331.
15. Bracho J. Diprosopus en embarazo múltiple. *Bol Mat*

## DIPYGUS

- Concepción Palacios. 1954;5:123-126.
16. López Gómez JR, Rivas M, Alvarado S, Castro J. Gemelos unidos: presentación de un caso de malformación fetal: teratodídimo, pódimo, tetraoftalmos, rinodimo. *Rev Obstet Ginecol Venez.* 2000;60(1):59-61.
  17. La Torre R, Fusaro P, Anceschi MM, Montanino-Oliva M, Modesto S, Cosme EV. *J Clin Ultrasound.* 1998;6:163-165.
  18. Doria-Andrea S, Torre M, Barbosa B, Flores M, Sugayama-Sofia M, Kim Ch, et al. Gemelaridade conjugada incompleta com duplicacao caudal (dipigo): revisao e investigacao imegenologica de um caso extremamente raro. *Pediatría (Sao Paulo).* 1998; 20(1):55-60.
  19. Bankole P, Sanni R, Coulibaly B, Kouame K, Denoulet-Coulibaly D, Vodi L, Nandiolo R, et al. Pygomelus. An African surgical case report. *Med Trop.* 1996; 56(3):282-284.
  20. Braun P, Addar C, Cuendel A. Surgical correction of caudal duplication. *J Pediatr Surg.* 1979;14(5):561-563.
  21. Will G, Agüero O. *Ilustraciones Obstétricas.* Caracas: Editorial Grafolit, 1947.
  22. Bruni Celli B. Toracopagos xifopagos. *Rev Obstet Ginecol Venez.* 1958;18(1):93-96.
  23. Satángelo-Parra MT. Gemelos unidos. *Rev Obstet Ginecol Venez.* 1991;51(3):179-181.

Dirección correspondencia: Dra. Mary Carmen Prieto Franchi. MCO: 3124 Av. 15. Las Delicias. C.C. Delicias Norte, II Etapa. Local 40. Maracaibo, Edo. Zulia, Venezuela. Teléfono: 0414-630-03-60. e-mail: mariprietofranchi@hotmail.com



## Sociedad de Obstetricia y Ginecología de Venezuela

Invita a la

### XXI Congreso Nacional de Obstetricia y Ginecología

2 al 5 de marzo de 2005

Hotel Hilton Caracas  
Caracas

#### Información e inscripciones:

•Sede de la Sociedad de Obstetricia y Ginecología de Venezuela, Maternidad Concepción Palacios, Av. San Martín, Caracas. e-mail: [sogvzla@cantv.net](mailto:sogvzla@cantv.net) • [www.sogvzla.org](http://www.sogvzla.org)  
Teléfono: (+58-212) 451.5955 462.7147- Fax: (+58-212) 451.0895