Caso clínico
Ginecol Obstet Mex. 2018 diciembre;86(12):823-830.

# Gemelos unidos (siameses): descripción de hallazgos anatomopatológicos

## Conjoined twins (siamese): description of anatomopathological findings.

Juan David Gómez-Cadena,[1] Diana Katherine Sandoval-Martínez[2]

**Resumen**

**OBJETIVO:** Describir los hallazgos anatomopatológicos y placentarios en una serie de autopsias de 5 siameses.

**CASOS CLÍNICOS:** Serie de casos de autopsias efectuadas entre 2013 y 2018 de pacientes entre 14 y 30 semanas de embarazo, con diagnóstico de gemelos unidos.

**RESULTADOS:** Se encontraron 5 casos de gemelos unidos, hijos de madres multíparas, 3 tuvieron muerte intrauterina y 2 fallecimiento a los pocos minutos de vida. Tres casos correspondieron a uniones ventrales (2 toracoonfalópagos y 1 cefalópago) y dos a uniones laterales de tipo parápagos, dicéfalos. Hubo corazón único en los gemelos toracoonfalópagos y sistemas cardiacos separados en los tres restantes, donde hubo fusión aórtica distal. En 4 casos el hígado se encontró fusionado, con dos vías biliares independientes. Los cordones umbilicales de los casos de unión ventral tenían 5 vasos sanguíneos. Los de unión lateral tenían cordón umbilical trivascular. Los discos placentarios mostraron grados variables de hipoxia preplacentaria y cambios de malperfusión vascular materna.

**CONCLUSIONES:** Las fusiones ventrales tienen grados variables de estructuras compartidas; entre mayor sea la fusión de los órganos internos, menor es el número de vasos umbilicales. De las teorías etiológicas propuestas, la esférica es la que mejor soporta los grados variables de fusión.

**PALABRAS CLAVE:** Siameses; fetos; hallazgos placentarios; madres multíparas; cefalópagos; parápagos; cordón umbilical.

**Abstract**

**OBJECTIVE:** Description of the anatomopathological and placental findings in a series of autopsies of 5 conjoined twins.

**MATERIALS AND METHODS:** Series of cases of autopsies performed between 2013-2018 of patients between 14-30 weeks of gestation, with diagnosis of conjoined twins.

**RESULTS:** Five cases of conjoined twins, product of multiparous mothers, 3 of these presented intrauterine death and 2 deaths within a few minutes of life. Three cases corresponded to ventral junctions (2 thoracoomphalopagus and 1 cephalopagus) and two to lateral junctions of parapagus type. A single heart was observed in the thoracoomphalopagus twins and separated cardiac systems in the remaining three where there was distal aortic fusion. In 4 cases the liver was found fused with two independent bile ducts. The umbilical cords of the cases of ventral union presented 5 blood vessels; those with lateral junction presented a trivascular umbilical cord. The placentas showed varying degrees of preuterine hypoxic pattern and changes of Maternal Vascular malperfusion of the Placental Bed.

**CONCLUSIONS:** Ventral fusions have varying degrees of shared structures; the greater the fusion of the internal organs, the smaller the number of umbilical vessels will be. Of the proposed etiological theories, it is the so-called spherical theory, which best supports the variable degrees of fusion and how it can be saltatory on the vertical axis.

**KEYWORDS:** Conjoined twins; Fetuses; Placental findings; Multiparous mothers; Cephalopagus; Parapagus; Umbilical cord.

[1] Estudiante, VIII nivel de Medicina.
[2] Médica patóloga, docente de la Escuela de Medicina.
Hospital Universitario de Santander, Universidad Industrial de Santander, Colombia. Grupo de investigación en Patología Estructural, Funcional y Clínica (PAT-UIS).

**Recibido:** agosto 2018
**Aceptado:** septiembre 2018

**Correspondencia**
Juan David Gómez Cadena
juandavidgc96@gmail.com

**Este artículo debe citarse como**
Gómez-Cadena JD, Sandoval-Martínez DK. Gemelos unidos (siameses): descripción de hallazgos anatomopatológicos. Ginecol Obstet Mex. 2018 diciembre;86(12):823-830.
DOI: https://doi.org/10.24245/gom.v86i12.2449

## ANTECEDENTES

Los gemelos unidos, "siameses", son la consecuencia de alteraciones en los embarazos gemelares monoamnióticos en los que se encuentran dos fetos completamente formados, unidos en diferentes sitios anatómicos.[1] (**Figura 1**) Entre los primeros reportes está el de las sirvientas Biddendon en Inglaterra (1110 dC), sin olvidar el caso de Capadocia en la actual Turquía, hacia el año 970 aC de los siameses isquiopagos en los que tras la muerte de un hermano se intentó su separación, con un desenlace fatal 3 días después del procedimiento.[2]

La incidencia mundial es de 1:50,000 a 1:100,000 embarazos y para algunos subtipos, como el cefalópago (*janiceps*) de 1: 3,000,000 de embarazos o 1: 58 siameses. Su prevalencia mundial es de 1.47 por 100,000 nacimientos, con una preferencia por el sexo femenino. En Latinoamérica se ha descrito una prevalencia de 2.37 por cada 100,000 nacimientos.[3,4] Otros estudios evidencian una prevalencia de 1 por cada 74,506 nacimientos, con una distribución homogénea en los diferentes países sin grupos identificables.[5]

A pesar de que su causa sigue siendo incierta, existen dos principales teorías: una propone una falla en la separación y la otra, conocida como la teoría esférica, propone la existencia de dos discos embrionarios unidos secundariamente.[6,7] Su clasificación morfológica, según Spencer, depende del tipo de unión (ventral o dorsal) (**Figura 1**) y el grado de estructuras fusionadas con la posterior adición del sufijo *pago*, término griego que significa *unión*. Además, la adecuada nomenclatura incluye la cantidad de cabezas, miembros superiores e inferiores, para esto se utilizan los sufijos *"céfalo, braqui y pus"*, respectivamente.[7,8,9] **Cuadro 1**

El objetivo de este artículo consiste en describir los hallazgos anatomopatológicos y placentarios de una serie de 5 siameses, mediante la revisión de reportes de autopsias perinatales que se practicaron en un hospital de tercer nivel entre el 1 de enero de 2013 y el 31 de junio de 2018. En Latinoamérica existen escasas publicaciones, de tipo serie de casos,[5,10] la mayor parte de las descripciones en la bibliografía local y mundial corresponden a casos individuales debido a su baja frecuencia.

### Descripción de los hallazgos anatomopatológicos

Se trata de cinco casos de gemelos unidos, hijos de madres multíparas de entre 18 y 27 años en quienes se estableció el diagnóstico antenatal de siameses. Tres de estos tuvieron muerte intrauterina y dos fallecimiento temprano, a los pocos minutos de vida; cuatro de los partos fueron por vía alta para evitar las distocias. **Cuadro 2**

Tres casos correspondieron a uniones ventrales (2 toracoonfalopagos y 1 cefalopago) y en los dos casos restantes la unión fue lateral, de tipo parápagos, dicéfalos (**Figura 2**). Se reconocieron diferentes grados de fusión de las estructuras vitales, corazón único (con 6 cámaras) en los gemelos toracoonfalópagos (2 casos) y sistemas cardiacos separados en los tres restantes, donde hubo fusión aórtica distal al origen de la mesentérica superior, en relación con la duplicación o no del intestino medio. En cuatro de los casos el hígado se encontró fusionado, con dos vías biliares independientes. Solo en el caso de los cefalópagos se observó fusión del intestino anterior y del páncreas. Este fue el único caso en el que se observaron hígados independientes. **Cuadro 3**

Las placentas pesaron entre los percentiles 25 y 75, según la edad gestacional de cada caso. En el caso 5 la inserción del cordón umbilical fue velamentosa (inserción en el saco de membranas) y en el caso 3 la inserción fue de *furcata,* en la que los vasos del cordón umbilical se ramifican


DOI: https://doi.org/10.24245/gom.v86i12.2449

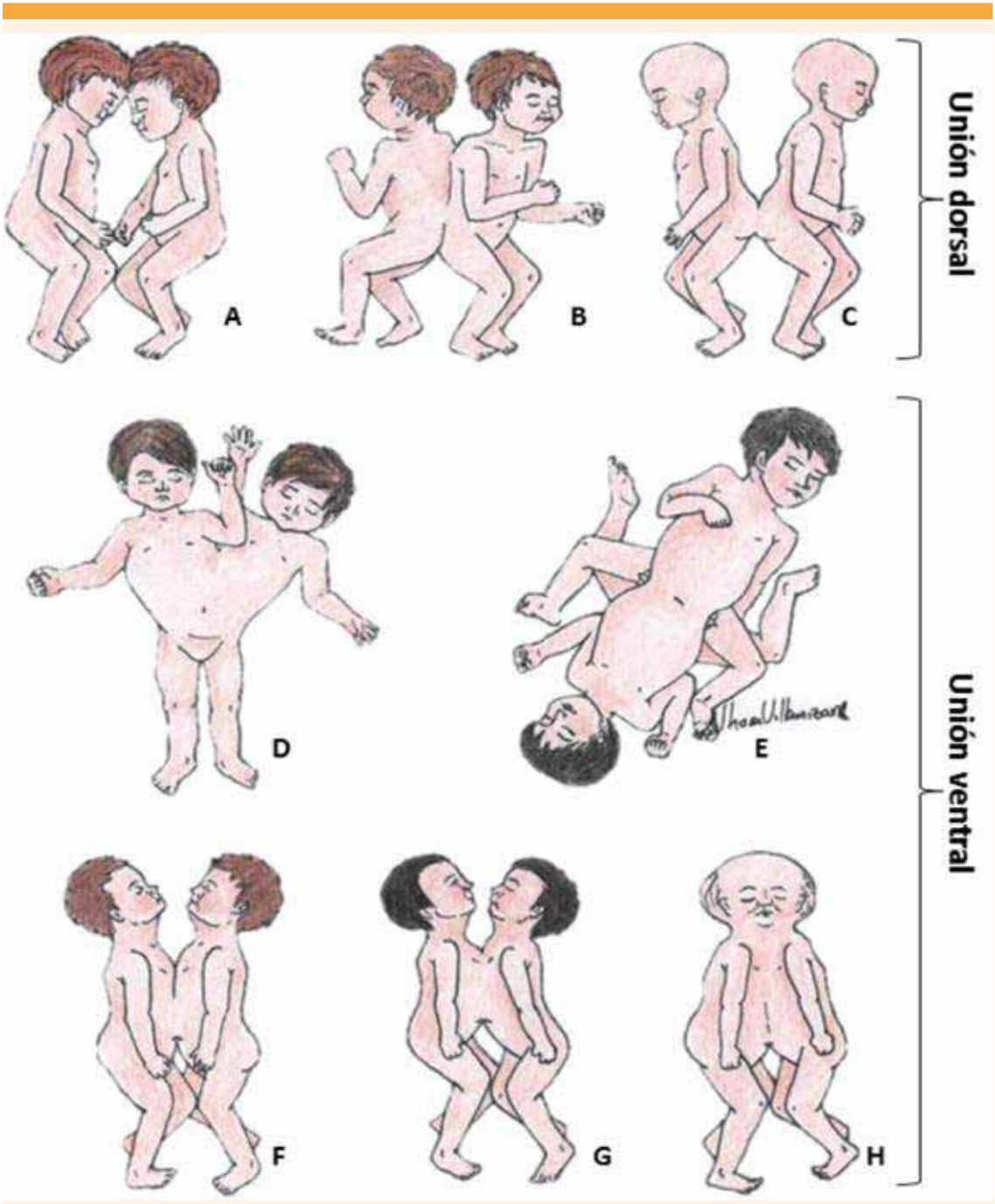



**Figura 1.** Clasificación morfológica de los gemelos unidos. **A)** Craneópagos; **B)** raquípagos; **C)** pigópagos; **D)** parápagos (unión lateral); **E)** isquiópagos (unión caudal); **F)** onfalópagos; **G)** toracópagos; **H)** cefalópagos (*janiceps*). Adaptada de Specen R.[8]

**Cuadro 1**. Características generales de los casos

| Caso | Edad materna | Semanas de embarazo | Tipo de unión | Clasificación morfológica | Sexo | MS | MI | Gemelo | Talla | LCC | PC | PTC | PAC | LP |
|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|---|
| 1 | 23 | 14 | Lateral | Parapagos dicéfalos | F | 4 | 2 | G1(DER) | 9.6 cm | 6.6 | 7.5 | 8 | 7 | 1,1 |
| | | | | | | | | G2(IZQ) | 9.2 cm | 6.2 | 8 | | | |
| 2 | 18 | 27.1 | Ventral | Toracoonfalópagos | M | 4 | 4 | G1(DER) | 31.1 cm | 18.5 | 25.5 | 28 | 32 | 5,5 |
| | | | | | | | | G2(IZQ) | 29.5 cm | 18 | 24.5 | | | 5,5 |
| 3 | 21 | 21.2 | Ventral | Toracoonfalópagos dicéfalos | M | 4 | 3 | G1(DER) | 31.1 cm | 18.5 | 25.5 | 28 | 32 | 5,7 |
| | | | | | | | | G2(IZQ) | 29.5 cm | 18 | 24.5 | | | 5,5 |
| 4 | 27 | 30.1 | Ventral | Cefalotoracoonfalópagos | F | 4 | 4 | G1(DER) | 33 cm | 19 | 38.5 | 29 | 30,3 | 6 |
| | | | | | | | | G2(IZQ) | 35 cm | 21 | | | | 6,2 |
| 5 | 19 | 18 | Lateral | Parapagos dicéfalos | M | 4 | 2 | G1(DER) | 20 cm | 12.1 | 16.4 | 13 | 12,8 | 3 |
| | | | | | | | | G2(IZQ) | 18.6 cm | 11.5 | 15.5 | | | 2,9 |

MS: número de miembros superiores. MI: número de miembros inferiores; LCC: longitud corona coxis; PC: perímetro cefálico; PTC: perímetro torácico combinado: PAC: perímetro abdominal combinado: LP: longitud pie

**Cuadro 2.** Descripción de las estructuras compartidas en cada caso de gemelos unidos

| Caso | Hallazgos |
|---|---|
| 1 | Aorta en la región abdominal<br>Cavidades cardiacas no evaluables (separadas)<br>Intestino medio con daño en el yeyuno, íleon y colon; hígado, diafragma y sistema genitourinario único |
| 2 | Corazón único con 3 atrios y 3 ventrículos con doble salida en el ventrículo derecho de ambos gemelos<br>Intestino medio, segunda porción del duodeno, yeyuno, íleon, ciego y apéndice cecal<br>Hígado |
| 3 | Corazón único con 3 atrios y 3 ventrículos con doble salida en el ventrículo derecho de ambos gemelos<br>Hígado<br>Intestino medio, tercera y cuarta porción del duodeno, yeyuno, íleon, ciego y apéndice cecal |
| 4 | Región anterior de los huesos frontales<br>Fontanela anterior única (fusionada)<br>Quiasmas ópticos, con dos comisuras fusionadas, esternones, páncreas, y parte interior del intestino, (esófago, estómago y dos primeras porciones del duodeno) |
| 5 | Aorta distal a nivel de la región abdominal, intestino medio con daño del yeyuno, íleon, colon, hígado y diafragma |

antes de la unión con la placenta (**Figura 3)**. En los casos restantes no se apreciaron alteraciones en la inserción del cordón. Los cordones umbilicales de los casos de unión ventral (3 casos) tenían cinco vasos sanguíneos, tres arterias y dos venas. Los casos de unión lateral tenían cordón umbilical único, trivascular. Los discos placentarios mostraron grados variables de hipoxia preplacentaria (bajo flujo uteroplacentario) y cambios de malperfusión vascular materna en concordancia con el embarazo múltiple.[11] **Figuras 3E y 3F**

## DISCUSIÓN

Los gemelos unidos pueden tener las mismas complicaciones de los otros embarazos geme-


DOI: https://doi.org/10.24245/gom.v86i12.2449

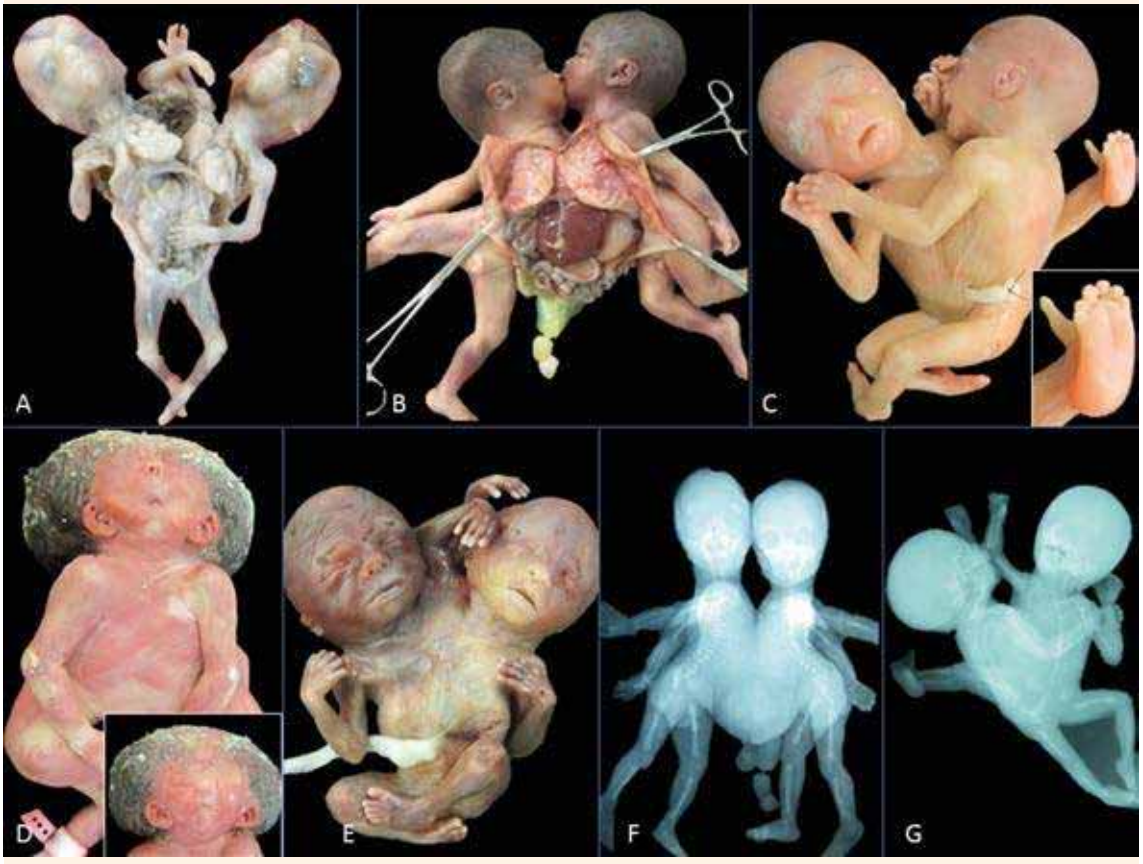



**Figura 2.** Morfología externa y correlación radiográfica de los gemelos unidos. **A)** Caso 1: gemelos parápagos dicéfalos dipus; **B)** Caso 2: gemelos toraco-onfalópagos-dicéfalos-tetrabraquistetrapus con exposición de las estructuras de la unión; **C)** Caso 3: gemelos parápagos dicéfalos tripus en el que destaca un miembro inferior con 6 dedos y, en medio de estos, a nivel de los metatarsianos, un dedo adicional prominente; **D)** Caso 4: gemelos cefalo-toraco-onfalópagos (*Janiceps*). La imagen en su esquina inferior derecha evidencia el otro rostro del par de gemelos; **E)** Caso 5: gemelos parápagos-dicefalosdipus; **F)** y **G)** Imágenes radiográficas de los casos 2 y 3, respectivamente. Autorización de los deudos para la divulgación científica de los hallazgos de autopsia.

lares monocoriales monoamnióticos que llegan a tener mortalidad de 40%.[12] En estos casos es mayor la mortalidad secundaria a la amplia dismorfogénesis incompatible con la vida. Se han descrito malformaciones congénitas concomitantes de etiología no vinculada con el sitio se unión de los gemelos. Las más comunes son los defectos del tubo neural y las hendiduras orofaciales.[13] En esta serie, los casos reportados no tuvieron malformaciones diferentes a las relacionadas con la unión.

En concordancia con la bibliografía, el tipo de unión más frecuente fue la ventral. De este tipo de unión, a diferencia de lo descrito en otros estudios, predominó el rostral sobre

**Cuadro 3.** Características de los diferentes tipos de gemelos unidos

| Aspecto embriológico | Tipo | Primordio | Extensión de la unión | Separabilidad |
|---|---|---|---|---|
| Ventral (87%) | | | | |
| Rostral (48%) | Cefalópagos (11%) | Membrana orofaríngea | Parte superior de la cabeza hasta el ombligo | No |
| | Toracópagos (19%) | Corazón | Tórax, abdomen superior y corazón | Rara |
| | Onfalópagos (18%) | Diafragma | Tórax, abdomen superior sin corazón | Probable |
| Caudal (11%) | Isquiópagos (11%) | Membrana cloacal | Abdomen inferior, aparato genitourinario | Probable |
| Lateral (28%) | Parápagos (28%) | Membrana cloacal | Unión variable en el tronco, pelvis | Rara |
| Dorsal (13%) | Craniópagos (5%) | Neuroporo craneal | Bóveda craneana | Improbable sin secuelas |
| | Raquípagos (2%) | Tubo neural | Columna vertebral | No reportada |
| | Pigópagos (6%) | Neuroporo caudal | Sacro | Probable |

Tomado y modificado de la referencia 19

el lateral. No hubo casos de unión de tipo dorsal.[3,14,15]

Destaca la coexistencia de un patrón repetitivo en los siameses isquiópagos y parápagos tripus (**Figura 2c**) no descrita previamente como común en este tipo de gemelos unidos, caracterizado por una pierna asimétrica con 6 dedos y un dedo prominente, originado en la región dorsal del pie, en torno a los metatarsianos.[13,16,17,18] A pesar de que este patrón característico es frecuente en estos tipos de siameses, no es el único tipo de manifestación porque en esta extremidad puede haber múltiples dedos desorganizados. Según Spencer[19] la manera de diferenciar los gemelos tripus isquiópagos de los parápagos es por el grado de unión de estructuras cardiacas. Si está fusionado corresponderá a gemelos parápagos y si esas estructuras están separadas serán isquiópagos. **Figura 2**

Por lo que se refiere al disco placentario, al tratarse de embarazos monocoriales, monoamnióticos, puede haber dos cordones umbilicales independientes. En los casos de fusión ventral, los cordones pueden estar fusionados en una sola estructura, con múltiples vasos que describen combinaciones de 2 a 4 arterias y de 1 a 4 venas y casos de cordones umbilicales de 3 vasos, 2 vasos venosos, con arteria umbilical única (cordón umbilical multivaso con AUU).[12,20] En esta casuística, los casos 2, 3 y 4 tuvieron cordón multivaso y los 2 casos restantes, correspondientes a unión lateral, mostraron cordón umbilical trivascular (**Figura 3**). Las fusiones ventrales independientes, del tipo rostral, caudal o lateral, tienen grados variables de estructuras compartidas; entre mayor sea la fusión de los órganos internos menor será la cantidad de vasos en el cordón umbilical.

Respecto al sexo, lo encontrado en nuestra serie concuerda con lo descrito por Castilla, con una leve preferencia por el sexo masculino.[5] Al revisar los estudios con muestras más grandes se observa una preferencia marcada por el sexo femenino.[3,19]

De las teorías etiológicas propuestas, la esférica (dos discos embrionarios unidos secundariamente) es la que mejor soporta los grados variables


DOI: https://doi.org/10.24245/gom.v86i12.2449

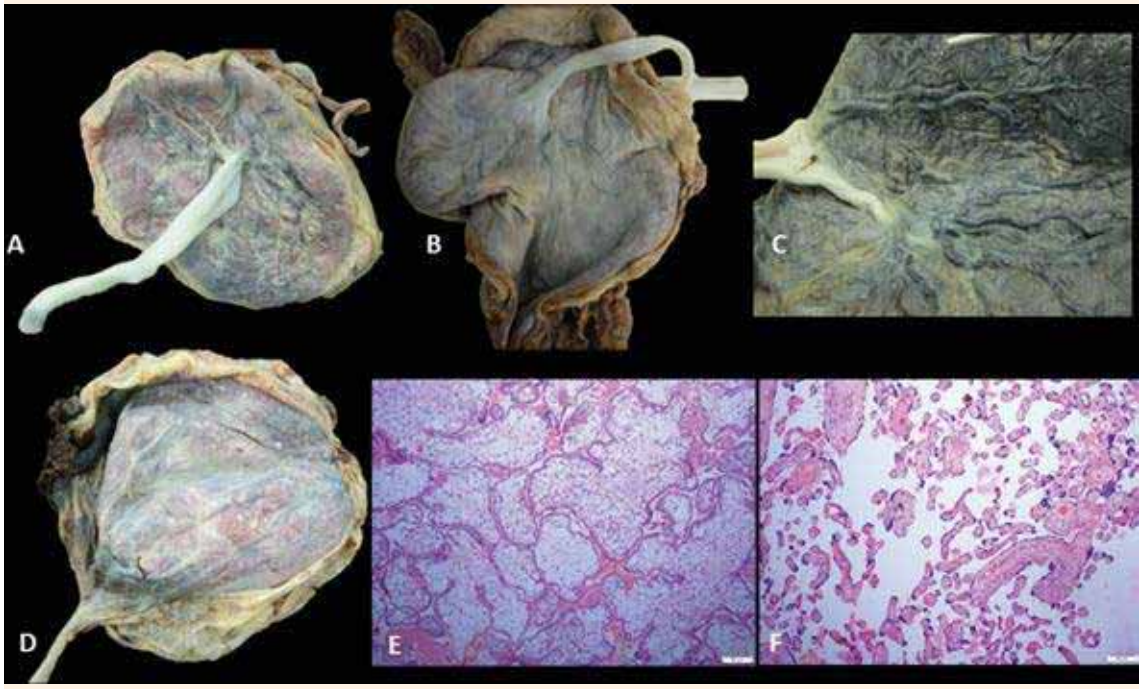



**Figura 3.** Morfología placentaria macroscópica y cortes microscópicos . **A)** Caso 2. **B)** Caso 3. **C)** Caso 4 cara fetal placentaria donde se observa inserción tipo Furcata del cordón umbilical. **D)** Caso 5: inserción de tipo velamentosa del cordón umbilical. **E)** Corte de placenta donde se observan cambios de corangiosis (aumento en el número de vasos sanguíneos vellositarios), placenta de 18 semanas. Caso 5. **F)** Caso 4: placenta de 31 semanas con cambios de malperfusión vascular materna (vellosidades con aceleración de la maduración e hipoplasia vellosa). Autorización de los deudos para la divulgación científica de los hallazgos de autopsia

de fusión y como ésta puede ser saltatoria en el eje vertical,[7,9] en el caso 4 se reportó fusión de los huesos frontales y quiasmas ópticos, sin afectación del sistema respiratorio ni cardiovascular torácico, con fusión a partir del esófago distal hasta la segunda porción del duodeno. A su vez, hay reportes de gemelos heterópagos en los que por estudios genéticos se determinó la dicigocidad y soportan la teoría esférica.[12]

## REFERENCIAS

1. Spencer R. Parasitic conjoined twins: External, internal (fetuses in fetu and teratomas), and detached (acardiacs). Clin Anat. 2001;14(6):428-44. https://doi.org/10.1002/ca.1079
2. Spitz L, et al. Conjoined Twins. JAMA. 2015;289(10):1307-10. doi:10.1001/jama.289.10.1307
3. Mutchinick OM, et al. Conjoined twins: A worldwide collaborative epidemiological study of the International Clearinghouse for Birth Defects Surveillance and Research. Am J Med Genet Part C Semin Med Genet. 2011;157(4):274-87. https://doi.org/10.1002/ajmg.c.30321
4. Sandoval-Martínez DK, Centeno-Hurtado KT. Presentación de un caso de siameses cefalópagos. Rev Cuba Obstet y Ginecol. 2017;43(2):1-8.
5. Castilla EE, et al. The epidemiology of conjoined twins in Latin America. Acta Genet Med Gemellol (Roma). 1988;37(2):111-8. https://doi.org/10.1017/S0001566000004013
6. Kaufman MH. The embryology of conjoined twins. Child's Nerv Syst. 2004;20(8-9):508-25. https://doi.org/10.1007/s00381-004-0985-4
7. Spencer R. Theoretical and analytical embryology of conjoined twins: Part I: Embriogenesis. Clin Anat. 2000;13(2):97-120. https://doi.org/10.1002/(SICI)1098-2353(2000)13:2<97::AID-CA5>3.0.CO;2-I

8. Spencer R. Anatomic Description of Conjoined Twins: A Plea for Standarized Terminology. 1996;31(7):941-4. https://doi.org/10.1016/S0022-3468(96)90417-0
9. Spencer R. Theoretical and analytical embryology of conjoined twins: Part II: Adjustments to union. Clin Anat. 2000;13(2):97-120. https://doi.org/10.1002/(SICI)1098-2353(2000)13:2<97::AID-CA5>3.0.CO;2-I
10. Aderson Tadeu B, et al. Gêmeos conjugados: experiência de um hospital terciário do sudeste do Brasil. Rev Bras Ginecol e Obs [Internet]. 2010;61-5. http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0100-72032010000200002&lang=pt
11. Khong TY, et al. Sampling and definitions of placental lesions Amsterdam placental workshop group consensus statement. Arch Pathol Lab Med. 2016;140(7):698-713. https://doi.org/10.5858/arpa.2015-0225-CC
12. Benirschke K, Kaufmann P, Baergen R. Pathology of human placenta. 5th ed. Springer; 2006;903.
13. Blickstein I, Keith LG, editors. Multiple Pregnancy Epidemiology, Gestation & Perinatal outcome. 2th ed. Informa Healthcare; 2005;240-43.
14. O'Brien P, et al. Prenatal diagnosis and obstetric management. Semin Pediatr Surg [Internet]. 2015;24(5):203-6. http://dx.doi.org/10.1053/j.sempedsurg.2015.06.002
15. Baken L, et al. Diagnostic Techniques and Criteria for First-Trimester Conjoined Twin Documentation: A Review of the Literature Illustrated by Three Recent Cases. Obstet Gynecol Surv. 2013;68(4):305-11.
16. Cummings BM, et al. Case 33-2017. N Engl J Med [Internet]. 2017;377(17):1667-77. http://www.nejm.org/doi/10.1056/NEJMcpc1706105
17. Kelly DA, et al F. Pelvic and abdominal wall reconstruction using human acellular dermis in the separation of ischiopagus tripus conjoined twins. Ann Plast Surg 2009;62(4):417-20. http://ovidsp.ovid.com/ovidweb.cgi?T=JS&PAGE=reference&D=med6&NEWS=N&AN=19325349
18. Blanco FC, et al. Video. Diagnostic laparoscopy and preoperative planning in ischiopagus tripus conjoined twins: a surgical first, with detailed demonstration of the complex anatomical relationships. Surg Endosc. 2012;26(6):1777. https://doi.org/10.1007/s00464-011-2069-3
19. Spencer R. Conjoined twins developemental malformations and clinical implications. Baltimore: The Jons Hopkins University Press; 2003.
20. Cohen HL, et al. The multivessel umbilical cord: An antenatal indicator of possible conjoined twinning. J Clin Ultrasound. 1992;20(4):278-82.


## CITACIÓN ACTUAL

De acuerdo con las principales bases de datos y repositorios internacionales, la nueva forma de citación para publicaciones periódicas, digitales (revistas en línea), libros o cualquier tipo de Referencia que incluya número DOI (por sus siglas en inglés: Digital Object Identifier) será de la siguiente forma:

### REFERENCIAS


1. Katarina V, Gordana T. Oxidative stress and neuroinflammation should be both considered in the occurrence of fatigue and depression in multiple sclerosis. Acta Neurol Belg 2018;34(7):663-9. doi: 10.1007/s13760-018-1015-8.
2. Yang M, et al. A comparative study of three different forecasting methods for trial of labor after cesarean section. J Obstet Gynaecol Res 2017;25(11):239-42. DOI: https://doi.org/10.1016/j.gyobfe.2015.04.015



DOI: https://doi.org/10.24245/gom.v86i12.2449