



Malformaciones cardíacas en gemelos siameses toracodimos

Cardiac malformations in toracodimus siamese twins



Abuin, Gustavo¹; Guerrero Rojas, Edgar²; Picco, Nicolás³; Depetris, Gustavo³; Coton, Facundo E.⁴

Laboratorio de Cardioanatomía "Instituto de Ciencias Anatómicas Aplicadas Prof. Dr. Sergio Provenzano"
Facultad de Medicina. Universidad de Buenos Aires (UBA)

E-mail de autor: Nicolás Picco npicco@fmed.uba.ar

¹Director del laboratorio de cardioanatomía "Instituto de Ciencias Anatómicas Aplicadas Prof. Dr. S. Provenzano"

²Jefe de Trabajos Practicos de Anatomía Instituto Universitario Fundación H. A. Barceló

³Auxiliar de segunda ICAAP Universidad de Buenos Aires

⁴Médico residente.

Resumen

Introducción: 1 de cada 40 000 a 100 000 partos representa la incidencia de gemelos unidos y solamente 1 de cada 200 000 nacidos vivos. También suelen ser más frecuentes del sexo femenino (3:1). Las malformaciones cardíacas representan casi la mitad de malformaciones al nacer, es decir que el 0,8% de los nacidos vivos presenta alguna cardiopatía congénita.

Materiales y métodos: Se procede a la ablación de ambos blocks cardiopulmonares de los gemelos toracodimos y se disecaron los mediastinos.

Resultados: En la anatomía patológica los gemelos unidos compartían miembros inferiores, pelvis, abdomen y una cavidad torácica común, sin fusión de ningún órgano intratorácico. Uno de los gemelos presentaba un corazón normal, el otro, múltiples malformaciones cardiovasculares. Al realizar la apertura del corazón se constató la heterotaxia del mismo constituida por: canal aurículo ventricular completo, transposición completa de los grandes vasos, hipoplasia de la arteria pulmonar derecha y subclavia lusoria, asociada a agenesia de vena cava inferior, vena cava superior izquierda persistente y vena pulmonar única.

Palabras clave: Siameses, Gemelos unidos, Toracodimos, conjoined twins, cardioanatomía

Summary

Introduction: 1 in 40 000 to 100 000 births represents the incidence of conjoined twins and only 1 in 200 000 live births. They also tend to be more frequent in females (3: 1). Cardiac malformations represent almost half of malformations at birth, meaning that 0.8% of live births have some congenital heart disease.

Materials and methods: The ablation of both cardiopulmonary blocks of the conjoined twins was performed and the mediastinum were dissected.

Results: In the pathological anatomy the conjoined twins shared lower limbs, pelvis, abdomen and a common thoracic cavity, without fusion of any intrathoracic organ. One of the twins presented a normal heart, the other, multiple cardiovascular malformations. When the heart was opened, the heterotaxia of the heart was confirmed by: complete atrioventricular canal, complete transposition of the great vessels, hypoplasia of the right pulmonary artery and lusoria subclavian artery, associated with agenesis of the inferior vena cava, persistent superior left vena cava and a single pulmonary vein.

Keywords: Siamese twins, Toracodimos, conjoined twins, microanatomy

Introducción

1 de cada 40 000 a 100 000 partos representa la incidencia de gemelos unidos y solamente 1 de cada 200 000 nacidos vivos. También suelen ser más frecuentes del sexo femenino (3:1).¹

Las malformaciones cardíacas representan casi la mitad de malformaciones al nacer, es decir que el 0,8% de los nacidos vivos presenta alguna cardiopatía congénita.²

Los gemelos unidos desde siempre han llamado la atención e intriga no solo a profesionales sino también de la población general, por los cuales han sido denominados monstruos, así llamados incluso por el mismo Ambroise Paré en el

siglo XVI (monstruos y prodigios).^{1,3}

La etiopatogenia es idiopática, sin embargo, se presume que después de la fertilización aproximadamente entre los días 13 y 15 pudo haber una división incompleta del cigoto. También alteración en la cascada de señalización explicaría alteraciones del sitio visceral de estos gemelos.^{1,2,3}

Con respecto a las malformaciones cardíacas también presentan un origen desconocido, sin embargo, de algunas cardiopatías se conoce su génesis por defectos cromosómicos ya sean estructurales o numéricas.

Podemos encontrar una gran diversidad de gemelos unidos, dependiendo de los sitios de unión se han planteado

muchas clasificaciones.^{1,3}

De manera general podríamos dividirlos en dos grupos: monstruos unitarios onfalomesentéricos y monstruos dobles o compuestos.

A propósito del caso describiremos sobre los monstruos dobles y compuestos los cuales son dos seres fusionados en diverso grado en distintas regiones del cuerpo. Pueden tener igual grado de desarrollo, gemelos simétricos o un desarrollo asimétrico; en asimétricos encontramos un feto bien formado y otro rudimentario. Estos gemelos unidos se los puede clasificar de acuerdo a los segmentos unidos y su extensión.

En el presente identificamos un caso de gemelos toracodimos, es decir, unidos por el tórax, con dos pares de brazos, dos cabezas. (Fig 1)



Fig. 1: Gemelos toracodimos: unidos por el tórax, presenta dos pares de miembros superiores, dos cabezas, una sola pelvis y un par de miembros inferiores. Se observa uno de los gemelos de aspecto rudimentario y el otro con morfología normal.

Materiales y métodos

Se procede a la ablación de ambos blocks cardiopulmonares de los gemelos toracodimos y se disecaron los mediastinos.

Al momento de la disección, el material se encontraba conservado en solución de formol al 10%. Se accedió única-

mente al mediastino de ambos fetos, distribuyéndose el resto del material a distintos laboratorios de la institución. Una vez documentados los mediastinos se procedió a la disección de ambos corazones para constatar las malformaciones.

La disección se efectuó utilizando un microscopio Zeiss OPM 1, con aumentos entre los 6x y 10x, y pinzas Dumont® N°5. Se constataron fotográficamente los resultados mediante una cámara Nikon D7000, dotada de una lente Micro Nikkor de 60mm.

Resultados

En la anatomía patológica los gemelos unidos compartían miembros inferiores, pelvis, abdomen y una cavidad torácica común, sin fusión de ningún órgano intratorácico. (Fig. 2)

Uno de los gemelos presentaba múltiples malformaciones cardiovasculares, (A) no solamente a nivel cardíaco. El otro gemelo presentaba un corazón normal. (B)

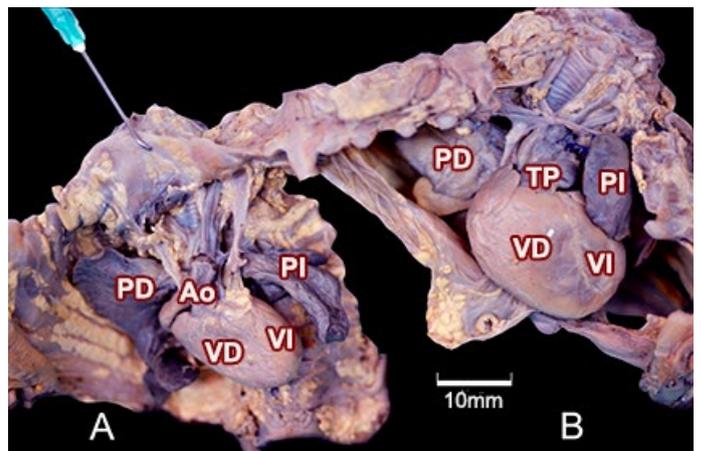


Fig. 2: Block Cardiopulmonar de ambos gemelos toracodimos. No comparten órganos tóxicos. **Block A:** Corazón con malformaciones; **Block B:** Corazón normal. PD: Pulmón derecho, PI: Pulmón izquierdo, VI: Ventrículo izquierdo, VD: Ventrículo derecho, Ao: Aorta, TP: Tronco pulmonar.

Al realizar la apertura del corazón se constató la heterotaxia, del mismo constituida por: canal aurículo ventricular completo, transposición completa de los grandes vasos, hipoplasia de la arteria pulmonar derecha y subclavia lusoria, asociada a agenesia de vena cava inferior, vena cava superior izquierda persistente y vena pulmonar única. (Fig. 3, 4 y 5)

El área de disección, que comprende el corazón y grandes vasos, posee una dimensión de 25x25mm en una vista anterior, con un diámetro de Aorta ascendente de 4mm.

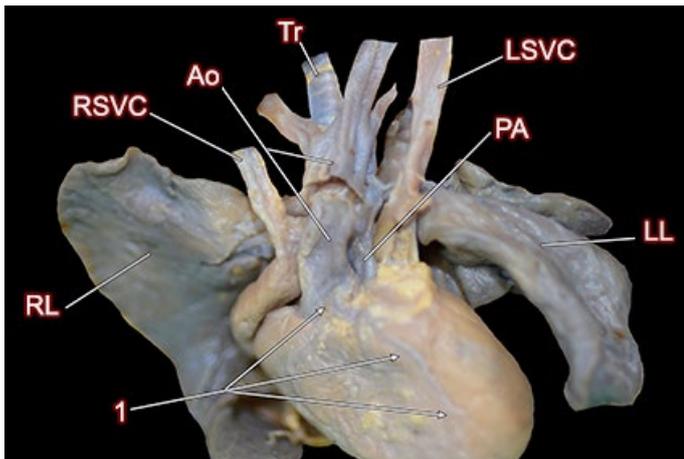


Fig.3: Block cardiopulmonar con transposición de grandes vasos, se puede observar la Aorta con ubicación anómala anterior a la arteria pulmonar. RL: pulmón derecho, RSVC: vena cava superior derecha, Ao: Aorta, Tr: tráquea, LSVC: vena cava superior izquierda, PA: arteria pulmonar, LL: pulmón izquierdo, 1: arteria descendente anterior.

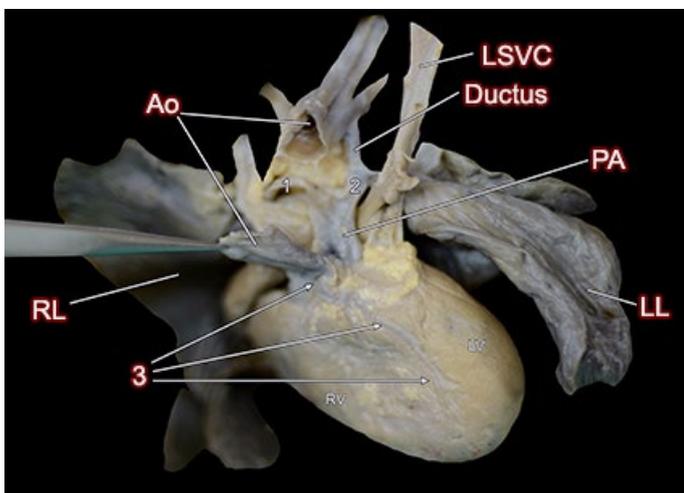


Fig.4: Block cardiopulmonar con transposición de grandes vasos, aorta plegada con una pinza saliendo del ventrículo derecho, que deja en evidencia a la arteria pulmonar emergiendo del ventrículo izquierdo y sus ramas derecha e izquierda. RL: pulmón derecho, Ao: aorta, LSVC: vena cava superior izquierda, Ductus: ductus arterioso, PA: arteria pulmonar, 1: arteria pulmonar derecha hipoplásica, 2: arteria pulmonar izquierda, 3: arteria descendente anterior, RV: ventrículo derecho, LV: ventrículo izquierdo.

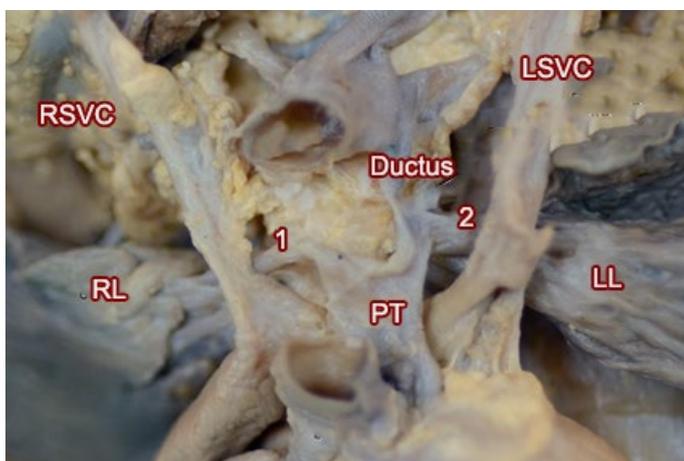


Fig.5: Transposición de grandes vasos, se observa la emergencia anómala retroaórtica del tronco pulmonar. Se puede apreciar en detalle la atresia de la arteria pulmonar derecha y su trayecto por detrás de la vena cava superior derecha y observar el ductus arterioso en toda su extensión. RL: pulmón derecho, RSVC: vena cava superior derecha, Ao: aorta, LSVC: vena cava superior izquierda persistente, Ductus: ductus arterioso, LL: pulmón izquierdo, PT: tronco pulmonar, 1: atresia de la arteria pulmonar derecha 2: arteria pulmonar izquierda.

Discusión

Indiscutiblemente son casos que repercuten no solamente a la familia, sino que también tienen un gran impacto en el equipo de profesionales relacionados al caso. Desde tiempos antiguos los gemelos unidos llamaron la atención a la sociedad, pero aún más a las familias por la gran interrogante si existe la posibilidad de una cirugía para separarlos y a los médicos para poder considerar la viabilidad en procedimientos de escisión y la eventualidad que ambos o uno de los dos gemelos sobreviva.

Hoy contamos con métodos de estudio con nulo riesgo para la madre y los fetos para realizar un diagnóstico temprano de malformaciones congénitas como lo es la ecografía, ya que no se la irradia a la madre ni al feto; sin embargo, precisa de profesionales expertos en la materia al ser un instrumento operador dependiente. Según la bibliografía consultada, esta es la primera descripción cardíaca en gemelos unidos donde uno presenta un corazón normal y el otro con heterotaxia,^{2,4,5,6,7} asociada a múltiples alteraciones cardiovasculares. Consideramos al material extrapolable a una prestación pedagógica, con el propósito de mejorar la comprensión del desarrollo cardiovascular embriológico y utilizando el mismo como soporte visual auxiliar a la metodología ordinaria.

Proponemos extender el uso de fetos polimalformados que se encuentren a disposición en las diversas instituciones universidades, al área pedagógica y el estudio conjunto de la anatomía, la embriología cardíaca, la anatomía patológica, así como el resto de las asignaturas complementarias. Dejamos abierto un gran campo de estudio para seguir en formación continua.

Referencias

1. Lattus, J.; Almuna, R.; Paredes A., Junemann K., Guerra F., Pizarro O., Zúñiga M., Martic A., Missarelli C.; *Siameses o gemelos unidos toracoconfalopagos y revisión de bibliografía nacional e internacional*; Rev. chil. obstet. ginecol. 2002; 67(5): 392-401
2. Icardo, J. M.; García Rincón, J.M.; Ros, M. A., *Malformaciones Cardíacas, Heterotaxia y lateralidad*, Rev Esp Cardiol 2002; 55(9): 962-74
3. Ayala Serret, S.; García Aguilar, M.; Álvarez Valdés, V; Debrok Anaya, J., *Monstruos Siameses. Presentación de un Caso*, Rev Cubana Ped 1990;62(5):776-83
4. Jacobs JP, Anderson RH, Weinberg PM, et al. *The nomenclature, definition and classification of cardiac structures in the setting of heterotaxy*, Cardiol Young 2007; 17(Suppl 2):1-28
5. Applegate, K.; Goske, M.; Murphy, D., *Situs Revisited: Imaging of the Heterotaxy Syndrome*, Radio Graphics, 1999; 19: 837-852
6. Kim, S-J.; *Heterotaxy Syndrome*, Korean Circ J, 2011; 41: 227-232
7. Haramanti, L.; Glickstein, J.; Isseberg, H.; Haramanti, N.; Crooke, G.; *MR Imaging and CT of Vascular Anomalies and connections in Patients with Congenital Heart Disease: significance in surgical planning*, RadioGraphics, 2002; 22: 337-349