

UN CASO DE THORACOPAGUS TETRABRACHIUS TETRAPUS *

(A CASE OF THORACOPAGUS TETRABRACHIUS TETRAPUS)

INIGUEZ LOBETO, C.; de JUAN HERRERO, J.; ESCUDERO FERNANDEZ, M.; MARHUENDA SENDRA, F. y CARRERES QUEVEDO, J.

Departamentos Anatomía y Obstetricia y Ginecología. Facultad Medicina. Valladolid.

EXTRACTO.—Se describen las malformaciones encontradas en un caso de (*Thoracopagus tetrabrachius tetrapus*), las más relevantes afectan al corazón y grandes vasos, hígado e intestino delgado.

I. INTRODUCCION

El hecho de que aparezcan hermanos siameses una vez de cada 20.000 a 50.000 nacimientos (MORISON, citado por HAMILTON y col. 1963) justifica el presente trabajo. Se trata de dos recién nacidos fusionados por la región toraco-abdominal, del sexo femenino. Según CORNER (1955) en estos casos ocurre una duplicación incompleta del material embrionario durante la segunda semana del desarrollo cuando el embrión se encuentra en fase de disco bilaminar. El resultado es, pues, dos gemelos parcialmente fusionados con una placenta monoamniótica y monocorial. Lógicamente, algunos órganos son compartidos por ambos gemelos cuando la fusión es intensa presentando las malformaciones más bizarras. A continuación expondremos una breve historia clínica de los progenitores y del parto y analizaremos las malformaciones encontradas.

II. HISTORIA CLINICA

La madre, I. J. Z., de 17 años de edad, acude a la consulta por embarazo. Sus an-

tecedentes familiares carecen de interés. Entre los personales figuran: Menarquía a los 10 años, tipo 4/28, última regla 1-4-76; grupo sanguíneo A Rh positivo y enfermedades propias de la infancia.

El padre ha padecido sífilis, cuya curación actual se comprueba por serología negativa.

El embarazo cursa normalmente salvo un excesivo aumento de peso (15 Kg.), discretos edemas y una micosis vaginal que se trata. La tensión arterial y los exámenes de orina son normales.

Llama la atención la discordancia entre el volumen del útero y la amenorrea por lo que a las 32 semanas, con sospecha de embarazo gemelar, se hace una radiografía que confirma el diagnóstico.

La enferma llega al final de la gestación y, al pasarse cronológicamente de cuenta, se le hace una citología por la que se sospecha un embarazo prolongado. Se induce el parto con éxito, dilatando en un período de tiempo normal y, al llegar al período expulsivo, se detiene una cabeza a nivel

(*) Los autores agradecen la ayuda prestada por el Prof. Dr. Luis Alvarez Guisado (Sección de Investigación Básica Cardiológica. Departamento de Anatomía. F. de Medicina. Granada) en la interpretación de las malformaciones cardíacas.

del III plano. Se intenta su extracción con una ventosa sin éxito y se decide hacer una aplicación de fórceps con lo que se consigue el desprendimiento de la cabeza, pero se detiene la expulsión. Los latidos cardíacos fetales, que se han oído bien hasta ese momento si bien sin distinguir los de los dos fetos, dejan de auscultarse diagnósticamente la muerte de ambos gemelos.

Con la enferma bajo anestesia se intenta conocer la causa de la detención sospechándose la existencia de dos hermanos siameses unidos por el tronco al notar una especie de tronco de cono cuando se intenta seguir hacia arriba la presentación. Se decide entonces practicar una decapitación del primer feto y una cesárea para extraer el resto confirmándose entonces la sospecha. Los hermanos toracópagos se extraen sin dificultad y la enferma cursa con un postoperatorio satisfactorio.

III. HALLAZGOS ANATOMOPATOLOGICOS

A. Descripción externa

Cadáveres de dos niñas gemelas, nacidas a término, que pesan en conjunto 6.875 gramos y que corresponden a un «monstruo doble» de tipo Thoracopagus tetrabrachius tetrapus (WILDER, 1904). La zona de fusión se extiende entre dos líneas que pasan, respectivamente, por las clavículas y región umbilical. Los planos coronales de ambos gemelos forman un ángulo diedro abierto ventralmente (Fig. 1). Poseen un único cordón umbilical que presenta dos arterias y dos venas umbilicales.

B. Apertura de cavidades

La disposición general del contenido de las cavidades torácicas se observa en la Fig. 1. La fusión ha ocurrido, como es lo habitual en estos casos, por los hemiesternones de ambos gemelos (Fig. 2). Las vías respiratorias y pulmones son normales en los dos hermanos, existe también un timo independiente. Por el contrario, el pericar-

dio fibroso es único y alberga un bloque cardíaco resultante de la fusión de los dos corazones. El diafragma es único.

La cavidad abdominal revela, a la simple inspección, una sola masa hepática y asas intestinales cuyos detalles analizaremos después.

C. Estudio por sistemas

Las malformaciones encontradas afectan a los sistemas circulatorio y digestivo.

a. Malformaciones circulatorias.

1. Corazón. El bloque cardíaco es común a ambos gemelos y resulta de la fusión de sus dos corazones. Existe una gran cámara auricular producto de la fusión de los cuatro atrios (Fig. 3, At). Sin embargo, así como el segmento atrial correspondiente al gemelo izquierdo no presenta ningún signo de tabicación, el del gemelo derecho muestra una tabicación interauricular incompleta con múltiples defectos.

El segmento izquierdo del atrio común (Figuras 3 y 4) comunica por un orificio aurículo-ventricular con un ventrículo (V-1) del cual parte un Truncus arteriosus communis del tipo I A (COLLET y EDWARDS, 1949) que dará origen a las arterias aorta y pulmonares del gemelo izquierdo (Figs. 5 y 2). Este ventrículo V-1 comunica, a su vez, por un defecto interventricular con otra cámara (V-3) que ocupa una posición dorsal cuando se contempla el bloque desde adelante y que se ha demarcado con doble trazo en la Fig. 3. De V-3 parten los grandes vasos destinados al gemelo derecho, los cuales muestran una «doble salida» o «transposición parcial» en el sentir de LEV (1961).

Por otra parte, la gran cámara auricular en su segmento izquierdo comunica, a través de sendos orificios aurículoventriculares con dos ventrículos (V-2 y V-3). De V-2 no sale ningún vaso, pero comunica con V-3 por un defecto interventricular. Como ya

ha sido señalado de V-3, que a su vez comunica con V-1, salen aorta y pulmonar del gemelo derecho con transposición parcial.

Este bloque cardíaco era sincrónicamente funcionante, como mostró la auscultación del corazón fetal durante el embarazo, el cual dejó de latir por dificultades en el parto. Hemodinámicamente funcionaría así: La sangre venosa procedente de los sistemas cava de ambos gemelos y del tronco pulmonar izquierdo (véase más adelante) llena la aurícula común, a partir de la cual la sangre pasa a las tres cámaras ventriculares (Figs. 3 y 4, flechas) que se comunican entre sí, a excepción de V-1 y V-2 (Fig. 2), para luego distribuirse por los dos gemelos a través de un tronco arterioso común a la izquierda y unos grandes vasos, con transposición parcial, a la derecha.

2. Sistema arterial del gemelo izquierdo. Del origen del Truncus arteriosus comunis se desprende la arteria pulmonar izquierda. (Figs. 5 y 2). A nivel de la bifurcación traqueal salen las siguientes arterias: Pulmonar derecha, carótidas primitivas derecha e izquierda, y subclavia izquierda. Después de que el cayado aórtico ha rodeado el bronquio izquierdo aparece una subclavia derecha del tipo retroesofágico. Finalmente, se han visto dos arterias renales izquierdas.

3. Sistema arterial del gemelo derecho. Aparte de las anomalías señaladas en el origen de los grandes vasos, el trayecto y distribución de los mismos son normales. Existe un conducto arterioso persistente (Fig. 5).

4. Sistema venoso del gemelo derecho. No se han detectado anomalías en el sistema cava. Sin embargo, las venas pulmonares derechas se reúnen en un tronco común que atraviesa el diafragma para terminar en la vena cava inferior (Fig. 6).

5. Sistema venoso del gemelo izquierdo. De nuevo las anomalías encontradas afectan al sistema pulmonar que muestra una

disposición primitiva. En efecto, las distintas venas pulmonares confluyen en un tronco único que desemboca en la aurícula común (Fig. 6).

b. Malformaciones del sistema digestivo.

Los tractos digestivos de ambos gemelos son normales hasta la segunda porción del duodeno en que se fusionan. En el punto de fusión desemboca un conducto colédoco único en cuya terminación afluye el conducto pancreático mayor izquierdo, el conducto pancreático derecho desemboca en el duodeno del mismo lado antes de la fusión existe un yeyuno-ileon común de 110 cm. de longitud que se extiende hasta un divertículo de MECKEL único de 7 cm. de longitud. A partir de este punto se perciben dos ileon independientes de 30 cm. de longitud que desembocan en sendos ciegos provistos de sus respectivos apéndices. El colon no presenta la rotación normal sino que forma un tubo irregularmente dispuesto hasta el ano. El colon derecho muestra al comienzo una atresia de 10 cm. de longitud (Fig. 7).

El hígado forma una masa común infradiaphragmática (Fig. 8). En su cara craneal se aprecian las correspondientes cavas inferiores. Uno de los orificios detectables en el lado derecho (Fig. 8,P) corresponde al tronco venoso pulmonar del gemelo del mismo lado.

En la cara caudal de la masa hepática (Fig. 9) se aprecian dos venas umbilicales, parcialmente fusionadas, que se ramifican ampliamente para penetrar en el parénquima hepático. De la vena umbilical izquierda sale un potente conducto venoso de ARANCIO hacia la vena cava inferior del mismo lado. También a este nivel se detecta la desembocadura de un tronco porta único. La arteria hepática, también única, penetra en la masa hepática después de abandonar las arterias císticas.

Existen dos vesículas biliares, perfectamente individualizables, con sus correspon-

dientes conductos císticos, que salen de un hepático único. También es solitario el conducto colédoco cuya desembocadura ha sido señalada anteriormente.

Finalmente, el gemelo derecho, presenta una agenesia de bazo (Fig. 8).

IV. COMENTARIOS FINALES

A la vista de las malformaciones descritas es evidente la aparición de dos líneas primitivas sobre un único disco embrionario que se han desarrollado con normalidad. La delimitación del cuerpo embrionario cursó también con normalidad hasta la región ventral. Una porción del intestino primitivo, correspondiente a la porción craneal del asa intestinal es común a ambos embriones así como el saco vitelino. Precisamente a su nivel, en relación con el septum transversum, ocurren las malformaciones más importantes: Fusión y malformación de los esbozos cardíacos, diafragma único y masa hepática común.

Poco se sabe respecto a las causas de este tipo de malformaciones. WITSCHI (1934) opinaba que una supermaduración del óvulo podría ser responsable de que aparecieran dos organizadores incapaces cada uno de ellos de suprimir al otro. Conviene destacar que el 95 por ciento de monstruos dobles son del sexo femenino.

RESUMEN

Se describen las malformaciones encontradas en un caso de *Thoracopagus tetrabrachius tetrapus*. Las más relevantes afectan al corazón y grandes vasos, hígado e intestino delgado.

SUMMARY

The malformations corresponding to a pair of conjoined twins (*Thoracopagus tetrabrachius tetrapus*) are described. The organs mainly altered are: Heart and great vessels, liver and small intestine.

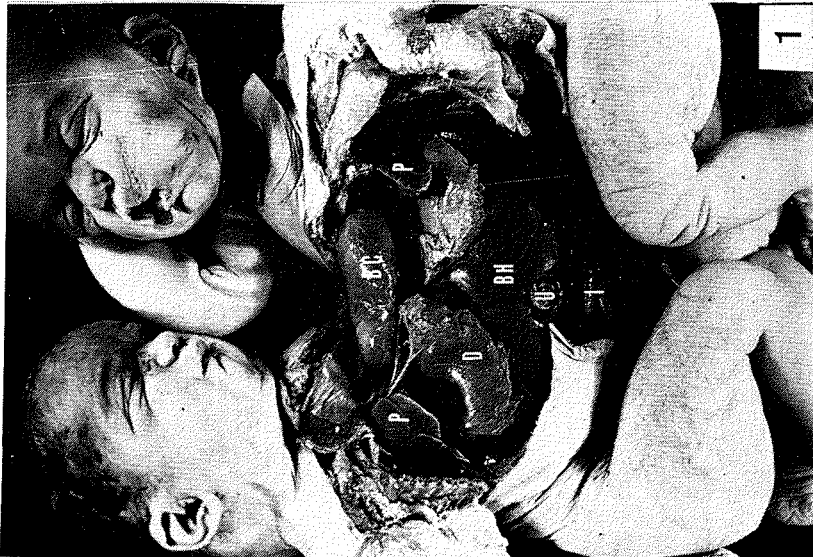
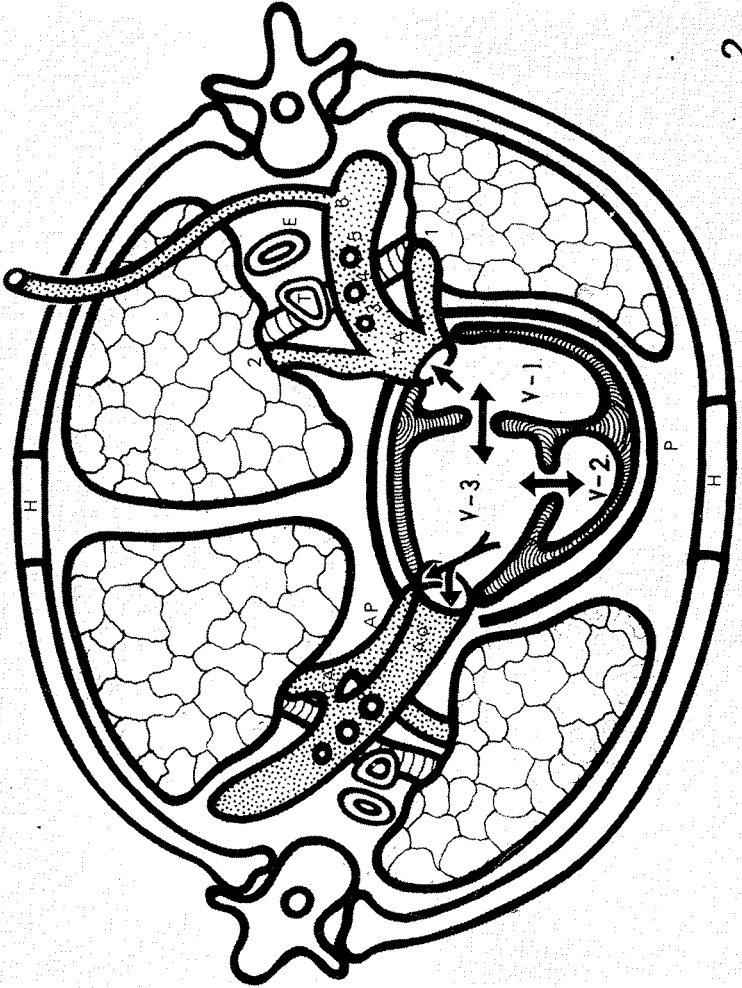
BIBLIOGRAFIA

- Collet, R. W. and Edwards, J. E.: Persistent truncus arteriosus: Classification according to anatomic types. *Surg. Clin. N. Amer.* 29: 1243 (1949).
- Corner, G. W.: The observed embryology of human single-ovum twins and other multiple births. *Amer. J. Obstet. Gynec.* 70: 933 (1955).
- Duhamel, B.: *Morphogenese Pathologique*. Masson. París. 1966. p. 252.
- Gasul, B. M.; Arcilla, R. A. ad Lev, M.: *Heart Disease in Childre Diagnosis and Treatment*. Lippincot. Philadelphia. 1966. p. 517.
- Hamilton, W. J. and Mossman, H. W.: *Human Embryology*. Heffer and Sons Ltd. Cambridge. 4th Ed. 1972. p. 216.
- Lev, M.; Alcalde, V. M. and Baffes, T. G.: Pathologic anatomy of complete transposition of the arterials trunks. *Pediatrics*. 28: 293 (1961).
- Potter, E. L. and Craig, J. M.: *Pathology of the Fetus and the Infant*. Lloyd-Luke. London. 3th Ed. 1976. p. 223.
- Wilder, H. H.: Duplicate twins and monsters. *Amer. J. Anat.* 3: 387 (1904).
- Witschi, E.: Appearance of accessory «organizers» in overripe eggs of the frog. *Proc. Soc. Exp Biol. Exp. Biol. Med.* 31: 419 (1934).

EXPLICACION DE LAS FIGURAS

1. Panorama del toracópago con apertura de cavidades. BC = Bloque cardíaco; P = Pulmón; D. = Diafragma; BH = Bloque hepático; I = Intestino.

2. Esquema representativo de la disposición de las vísceras torácicas. H = Hemiesternones fusionados.; V-1, V-2 y V-3 = Cavidades ventriculares en sección con representación de los defectos interventriculares, P = Pericardio fibroso, T = Traquea; E = Esófago; TA = Tronco arterioso conl. Pulmonar izquierda, 2. Pulmonar derecha, 3. Carótida común derecha; 4. Idem izquierda; 5. Subclavia izquierda; 6. Subclavia derecha retroesofágica. Ao = Aorta. Ap= Arteria pulmonar. CA. Conducto arterioso.



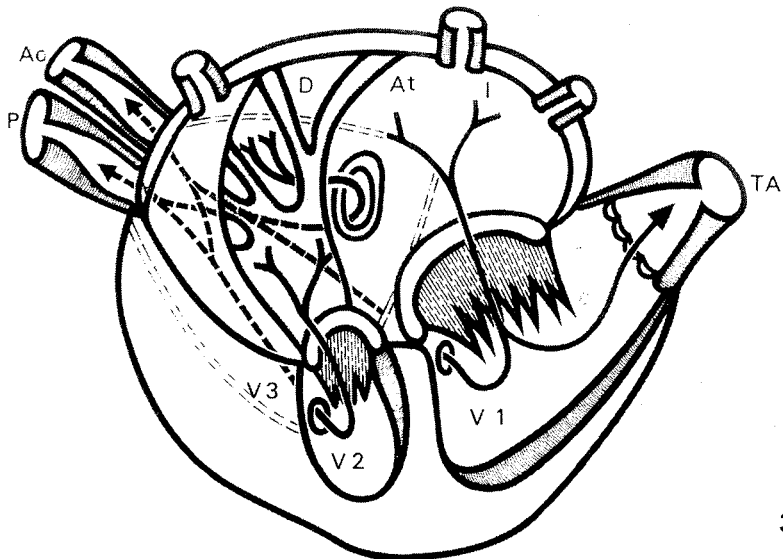
LAMINA II

EXPLICACION DE LAS FIGURAS

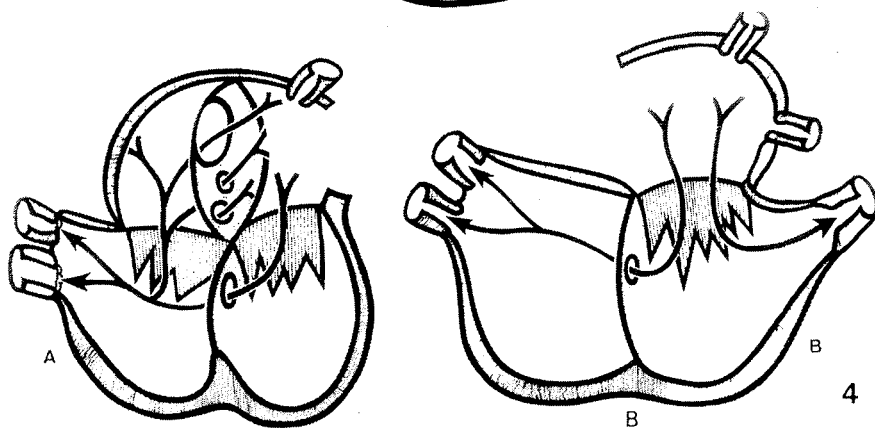
Fig. 3. Diagrama de conjunto del bloque cardíaco. At = Atrio común con componente izquierdo (I) y derecho (D). V-1, V-2 y V-3 = Cavidades ventriculares. Las flechas representan las corrientes sanguíneas.

4. Componentes del bloque cardíaco. A = Corazón derecho; B = Corazón izquierdo (con comunicación a V-3).

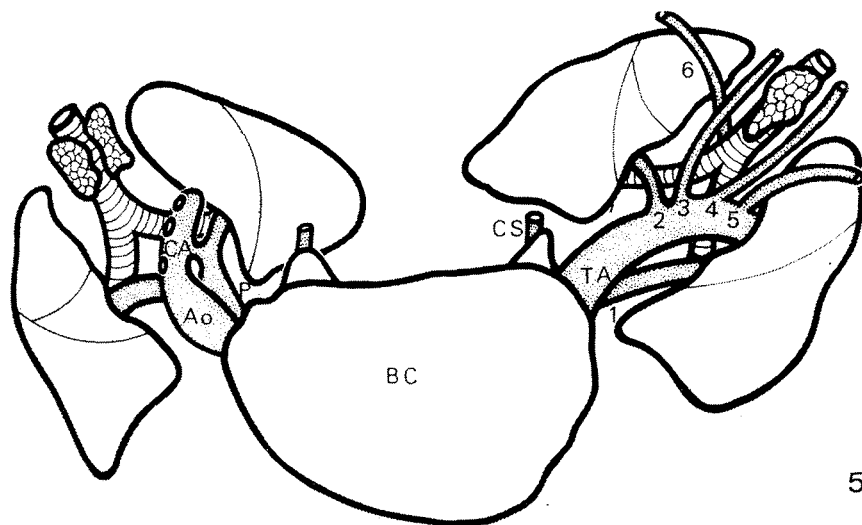
5. Diagrama representativo del bloque cardíaco y grandes vasos. BC= Bloque cardíaco; C.S. = Cava superior desembocando en aurícula común; TA =Tronco arterioso (Los números como en Fig. 2). Ao = Aorta. P. Arteria pulmonar. CA = Conducto arterioso.



3



4



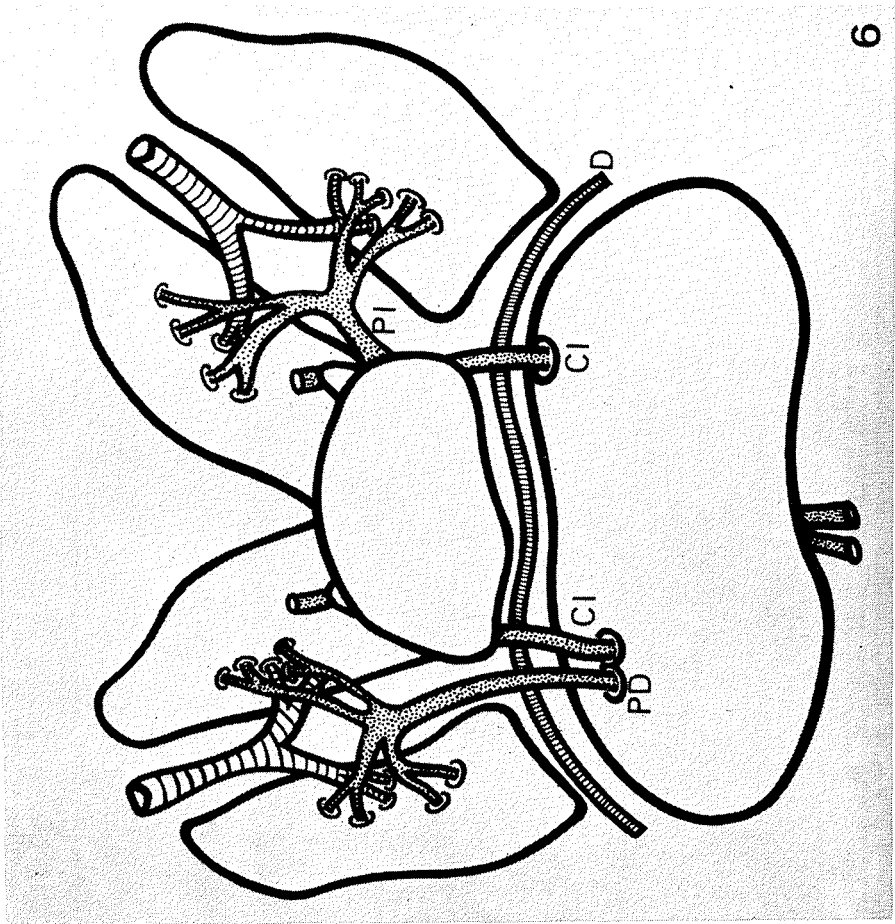
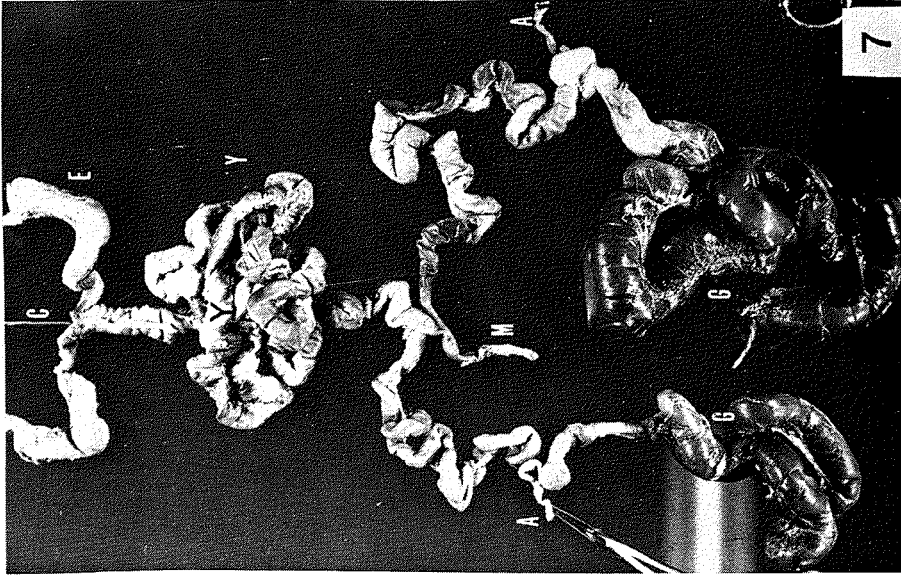
5

LAMINA III

EXPLICACION DE LAS FIGURAS

6. Diagrama representativo de las venas pulmonares. D = Diafragma; CI = Vena cava inferior; PD = Tronco de las venas pulmonares del gemelo derecho; PI = Tronco pulmonar correspondiente al gemelo izquierdo.

7. Tubo digestivo con: E = Estómago; C = Sonda introducida en la desembocadura del colédoco único; Y = Yeyuno-ileon; M. = Divertículo de MECKEL; A = Apéndice; G = Intestino grueso.

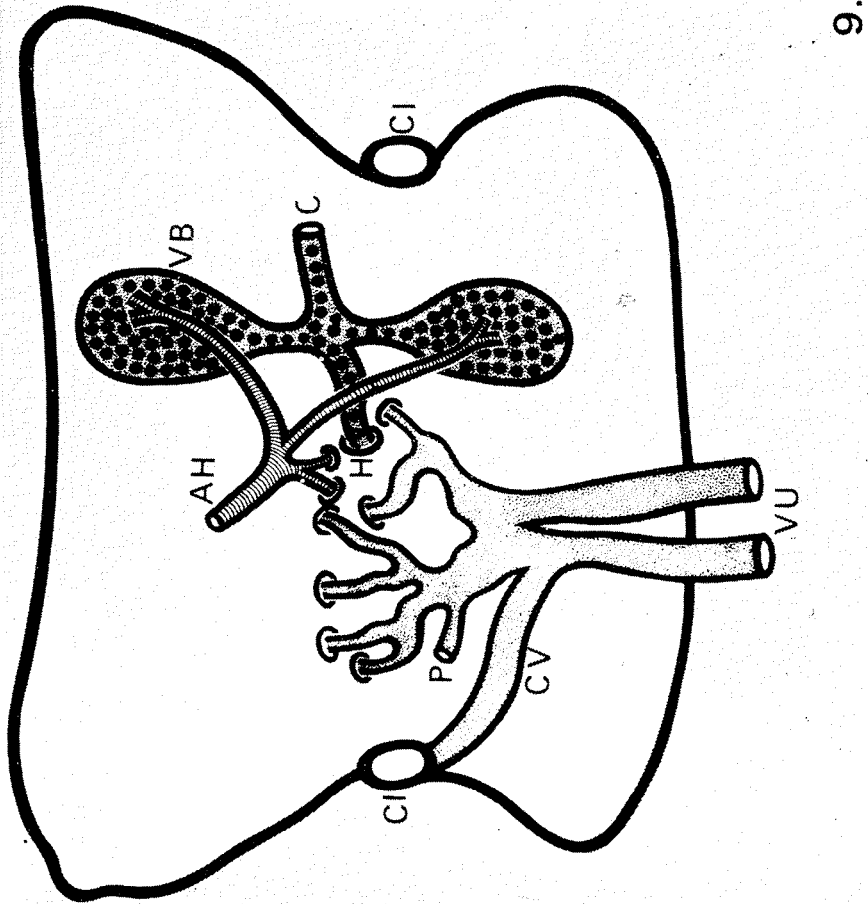


LAMINA IV

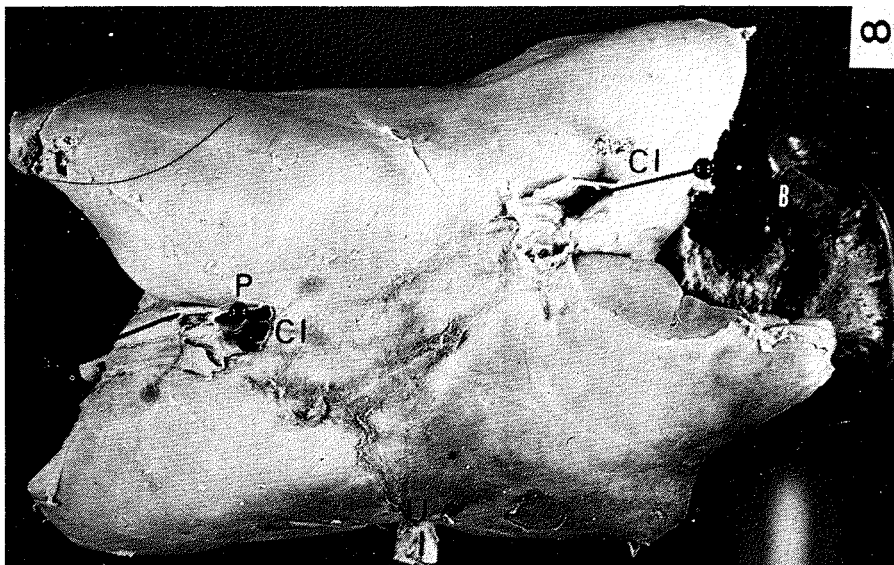
EXPLICACION DE LAS FIGURAS

8. Aspecto superior del bloque hepático. CI = Vena cava inferior; P = Tronco venoso pulmonar derecho; U = Venas umbilicales; B = Bazo.

9. Diagrama del hilio hepático y vías biliares. VU = Venas umbilicales. CV = Conducto venoso; CI = Vena cava inferior; P = Desembocadura del tronco porta único. AH = Arteria hepática; H = Conducto hepático; VB = Vesícula biliar; C = Conducto colédoco.



9.



8