

Manejo de gemelos unidos: experiencia con nueve casos en Medellín, Colombia

Mirian Natalia Herrera Toro¹, María Elena Arango Rave²
Abraham Alberto Chams³, Francisco Luis Uribe Restrepo⁴

RESUMEN

Introducción y metodología: los gemelos siameses son una anomalía muy rara, que ha generado gran interés por el reto que plantea la complejidad de su manejo. Se presenta la experiencia obtenida al respecto durante 40 años en la Sección de Cirugía Pediátrica de la Universidad de Antioquia, Medellín, Colombia, con base en la revisión de las historias clínicas y los archivos personales de los cirujanos de dicha Sección.

Resultados: entre 1970 y 2010 se presentaron nueve casos de gemelos siameses, seis de ellos en el Hospital Universitario San Vicente de Paúl y tres en el Instituto de los Seguros Sociales. La distribución fue: tres pares de gemelos asimétricos (parásitos) y seis de gemelos simétricos, a saber: dos de toracoonfopagos, dos de onfaloxigopagos, uno de isquiopagos y uno de pigo-pagos.

Discusión y conclusiones: la separación de los gemelos siameses es de muy rara ocurrencia en la práctica de la cirugía pediátrica. Por esto es importante que las experiencias sean compartidas y publicadas para mejorar los resultados a corto y largo plazo. La experiencia con estos complejos pacientes nos ha dejado enseñanzas como la importancia del diagnóstico prenatal apropiado, del enfoque preoperatorio certero, de la planeación rigurosa del acto quirúrgico y del seguimiento postoperatorio minucioso.

PALABRAS CLAVE

Gemelos; Gemelos Siameses; Procedimientos Quirúrgicos

¹ Cirujana general e infantil de la Universidad de Antioquia. Cirujana infantil del Hospital Pablo Tobón Uribe y Profesora de la Universidad de Antioquia, Medellín, Colombia.

² Cirujana general e infantil de la Universidad de Antioquia. Cirujana infantil del Hospital Universitario San Vicente de Paúl y Profesora de la Universidad de Antioquia, Medellín, Colombia.

³ Cirujano general e infantil de la Universidad de Antioquia. Cirujano infantil del Hospital Universitario San Vicente de Paúl y el Hospital Pablo Tobón Uribe y Profesor de la Universidad de Antioquia, Medellín, Colombia.

⁴ Cirujano infantil, Profesor titular de la Facultad de Medicina de la Universidad de Antioquia, Medellín, Colombia (fallecido en el año 2010).

Correspondencia: Mirian Natalia Herrera Toro; nataherrerat@gmail.com

Recibido: febrero 06 de 2013

Aceptado: marzo 12 de 2013

SUMMARY

Management of conjoined twins: experience with nine cases in Medellín, Colombia

Introduction and methodology: Conjoined twins are a rare anomaly that has generated a great deal of interest because of its complex management. We present the experience achieved during 40 years at the Section of Pediatric Surgery, University of Antioquia, in Medellín, Colombia.

Results: In the period between 1970 and 2010, nine cases of conjoined twins were treated by our group, six of them at *Hospital Universitario San Vicente de Paúl* and three at the Social Security Institute. Their distribution was as follows: three pairs of asymmetric twins (parasites); two pairs of thoracocephalopagus, two pairs of omphalocephalopagus, one pair of pygopagus and one pair of ischiopagus.

Discussion and conclusions: Separation of conjoined twins is a rare situation in the practice of pediatric surgery. Therefore, it is important to share and publish the experience achieved in order to improve the short and long-term outcomes. Our experience has taught us the importance of proper prenatal diagnosis, safe preoperative approach, judicious planning of surgery and rigorous postoperative follow-up.

KEY WORDS

Conjoined Twins; Surgical Procedures; Twins

INTRODUCCIÓN

Los gemelos espontáneos ocurren en 1,6% de todos los embarazos, de los cuales tres cuartas partes son dicigóticos y una cuarta parte, monocigóticos. El 5% de los gemelos monocoriales son monoamnióticos y el 1% de estos son gemelos unidos, siameses. El propósito de este artículo es describir la experiencia en el manejo de gemelos unidos simétricos y asimétricos en los últimos 40 años en la *Sección de Cirugía y Urología pediátricas* de la Universidad de Antioquia (Medellín, Colombia) con base en la revisión de sus historias clínicas y de reportes personales de los cirujanos pediátricos.

METODOLOGÍA

Este es un estudio descriptivo, retrospectivo, de corte transversal, en el cual se incluyen todos los pacientes

con diagnóstico de gemelos siameses simétricos o asimétricos (parásitos), nacidos vivos, tratados por profesores de Cirugía Infantil de la Facultad de Medicina de la Universidad de Antioquia, vinculados o en convenio, en el período comprendido entre los años 1970 y 2010.

Mediante la revisión de las bases de datos de la línea de investigación en malformaciones congénitas de la Sección de Cirugía y Urología Pediátricas de la Facultad de Medicina de la Universidad de Antioquia entre los años 1970 y 2010, se seleccionaron las historias correspondientes a los pacientes nacidos vivos con diagnóstico de gemelos siameses simétricos o asimétricos (parásitos), las cuales se analizaron posteriormente con su respectivo registro fotográfico. Los datos así obtenidos se consignaron en un formulario de variables clínicas y sociodemográficas, y esta información se pasó a una base de datos de Excel para su estudio.

RESULTADOS

Entre 1970 y 2010 se presentaron once casos de gemelos unidos, de los cuales nueve nacieron vivos, cumpliendo con los criterios de inclusión de este estudio; seis de ellos fueron atendidos en la Sección ya mencionada en el *Hospital Universitario San Vicente de Paúl* y los otros tres, en el *Instituto de Seguros Sociales*. La distribución fue así: tres pares de gemelos asimétricos (parásitos) y seis pares de gemelos simétricos: dos toracocephalopagos, dos omphalocephalopagos, un ischiopagus y un pygopagus. De estos gemelos simétricos, cinco fueron de sexo femenino y uno, de sexo masculino.

Con respecto al estudio prenatal, hecho en cinco de los seis casos de gemelos simétricos, en cuatro se hizo el diagnóstico de embarazo gemelar y en uno el de gemelos siameses. Cinco de los partos fueron atendidos por cesárea y el otro fue espontáneo atendido en una comunidad indígena. Fueron partos a término y todos vivos en el momento de nacer. Se reportaron polihidramnios en un caso y antecedentes familiares de gestaciones gemelares en tres.

Manejo quirúrgico de los pacientes gemelos simétricos

Dos pares se sometieron a separación quirúrgica urgente en el primer día de vida: uno de omphalocephalopagos por

presentar gran onfalocele y obstrucción y malrotación intestinales; se logró la separación exitosa y el cierre de la pared abdominal solo con piel. Una de las niñas presentaba cardiopatía, que no mejoró con el tratamiento médico, y falleció a los dos años de edad cuando se intentó la corrección quirúrgica de la misma; la otra tuvo un seguimiento hasta los 22 años, sin problemas. Los otros gemelos separados de urgencia fueron los clasificados como pigopagos (figura 1), que tenían genitales únicos de sexo masculino; uno de ellos, con hidrocefalia e insuficiencia renal, no respondió al

tratamiento médico y falleció durante el procedimiento de separación; el sobreviviente presentó prolapso rectal e incontinencia fecal que se trataron quirúrgicamente (figura 2); tuvo seguimiento hasta los 10 años con buena evolución y calidad de vida.

Las niñas isquiopagos (figura 3), que compartían el coxis y el recto, fueron separadas con éxito a las seis semanas; se les dividió y reconstruyó el recto así como el sistema de continencia, y tuvieron seguimiento hasta los 10 años.



Figura 1. Gemelos pigopagos



Figura 2. Gemelo pigopago separado, con prolapso rectal que después se corrigió quirúrgicamente



Figura 3. Gemelos isquiopagos

Los dos pares de toracoanfopagos, de sexo femenino, fallecieron: un par durante el intento quirúrgico de separarlas a la semana de vida; se encontró que compartían las cavidades cardíacas y que el tracto digestivo era único a partir del duodeno hasta el colon transverso; además, tenían hígado y páncreas únicos. La otra pareja, que compartía las cavidades cardíacas y el hígado, falleció por sepsis de origen respiratorio secundaria a broncoaspiración en el transcurso de los estudios diagnósticos.

Las otras niñas onfaloxifopagos (figura 4) fueron separadas con éxito a los 4 meses de edad. Tenían

fusión del pericardio y compartían el hígado, pero las vías biliares eran independientes. Se logró el cierre completo de la pared abdominal. A los 25 días de esta cirugía, se reintervino a una de las niñas por un cuadro de obstrucción intestinal por bridas, posteriormente presentó infección urinaria y se diagnosticó reflujo vesicoureteral grado II bilateral que desapareció en el seguimiento a un año. Se hizo seguimiento final a los 2 años de edad con buena evolución y sin necesidad de nuevos procedimientos quirúrgicos.



Figura 4. Gemelos onfaloxifopagos

Manejo quirúrgico de los pacientes gemelos parásitos

Se presentaron tres pares de gemelos parásitos: el primero se caracterizaba por un miembro inferior adherido al glúteo izquierdo, sin otras malformaciones asociadas; se hizo resección sin complicaciones y no tuvimos seguimiento a largo plazo (figura 5).

El segundo gemelo asimétrico (figura 6) estaba unido por el abdomen, presentaba miembros inferiores y superiores y se encontraron otras malformaciones como riñón en torta, intestino atrésico en árbol de navidad, dos pedículos vasculares: uno hacia el riñón en torta y el otro hacia la vejiga del gemelo parásito. Se llevó a cabo la separación sin complicaciones del gemelo parásito con seguimiento a los dos años sin complicaciones asociadas.



Figura 5. Primer gemelo parásito



Figura 6. Segundo gemelo parásito: gemelo asimétrico con miembros inferiores y superiores

El tercer gemelo asimétrico (figura 7) tenía ecografía prenatal que informaba onfalocele y comunicación interauricular; al nacimiento se encontró un gemelo parásito que comprometía el hemiabdomen inferior, la pelvis y las extremidades inferiores. Se demostraron

por resonancia magnética nuclear riñón en herradura e irrigación del parásito por los vasos ilíacos. Se separaron exitosamente y se corrigió el onfalocele.

En la tabla 1 se describen las características de los pacientes antes mencionados y sus resultados.



Figura 7. Tercer gemelo parásito: gemelo parásito con onfalocele

Tabla 1. Características de los gemelos unidos

Clasificación	Sexo	Características y malformaciones asociadas	Manejo quirúrgico	Complicaciones	Seguimiento y evolución
Simétricos onfaloxigopagos	Femenino	Onfalocele, obstrucción intestinal, malrotación intestinal, cardiopatía	Al primer día de vida	Una murió por la cardiopatía a los dos años de vida	La otra tuvo seguimiento, con buena evolución hasta los 22 años
Simétricos pigopagos	Masculino	Genitales únicos, hidrocefalia, insuficiencia renal	Al segundo día de vida	Uno murió durante la separación	Prolapso rectal e incontinencia fecal, se hizo cirugía. Seguimiento hasta los 10 años con buena evolución
Simétricos isquiopagos	Femenino	Compartían el coxis y el recto	A la sexta semana de vida	No	Seguimiento hasta los 10 años con buena evolución
Simétricos toracoanfopagos	Femenino	Compartían las cavidades cardíacas y el tracto digestivo era único desde el duodeno hasta el colon transversal; también compartían el hígado y el páncreas	Al séptimo día de vida	Muerte intraoperatoria	No

Tabla 1 (continuación). Características de los gemelos unidos

Clasificación	Sexo	Características y malformaciones asociadas	Manejo quirúrgico	Complicaciones	Seguimiento y evolución
Simétricos toracoonfopagos	Femenino	Compartían las cavidades cardíacas y el hígado	No	Muerte antes de la cirugía por sepsis respiratoria	No
Simétricos onfaloxigopagos	Femenino	Compartían el hígado, tenían fusión del pericardio y vías biliares independientes	Al cuarto mes de vida	Obstrucción intestinal por bridas	Seguimiento hasta los 2 años con buena evolución
Gemelo parásito n° 1	Masculino	El miembro inferior del parásito emergía del glúteo izquierdo	A la primera semana de vida	No	No hay datos
Gemelo parásito n° 2	Masculino	Riñón en torta, intestino atrésico en árbol de navidad, dos pedículos vasculares: hacia el riñón en torta y hacia la vejiga del gemelo asimétrico. Vejigas unidas por el uraco	Al séptimo día de vida	No	Seguimiento hasta los 2 años sin complicaciones
Gemelo parásito n° 3	Masculino	Onfalocele, comunicación interauricular, riñón en herradura	Al tercer día de vida	No	Seguimiento hasta los 18 meses con buena evolución

DISCUSIÓN

Los gemelos siameses constituyen una anomalía rara con una incidencia de 1/75.000 a 1/100.000 nacidos vivos. Fueron documentados por los asirios y babilonios en 2800 a. C., y hay numerosas representaciones artísticas desde la antigüedad. Ambrosio Paré en el siglo XVI describió las posibles causas de esta anomalía en su trabajo *Monsters and Prodigies*. En 1689, König llevó a cabo la primera separación exitosa con la simple ligadura del puente de unión en unos gemelos onfalopagos. La primera publicación médica en Colombia sobre esta anomalía apareció en 1888 en los Anales de la Academia de Medicina de Medellín, por el doctor Velásquez, bajo el título *Monstruo parasitario* (1).

El nombre de siameses se estableció en memoria de Chang y Eng que nacieron en 1811 en Siam (hoy Tailandia) unidos por la parte superior del abdomen. Vivieron toda su vida unidos, ambos se casaron y tuvieron hijos y fallecieron a los 61 años de edad con escasas horas de diferencia (2).

Los gemelos siameses son monocigóticos, univitelinos y se pueden clasificar de varias formas, a saber:

1. Según el grado de desarrollo en *disomata simétrica* (cuando las dos criaturas están completa o casi completamente formadas) y *disomata asimétrica* cuando uno de los gemelos no está bien formado (gemelo parásito); este caso representa menos del 5% de los gemelos unidos. También se pueden clasificar según el sitio de unión así: toracopagos y onfalopagos si el puente de unión está situado en el tórax o en el ombligo (73%), pigopagos cuando están unidos por el periné y los glúteos (19%), isquiopagos cuando están unidos por la pelvis (6%) y craneopagos cuando están fusionados por el cráneo (2%). La mayoría de los estudios describen una alta proporción de gemelos unidos como toracopagos; aproximadamente 90% de los siameses son toracopagos o pigopagos (3,4). Sin embargo, otras series muestran mayor frecuencia de otros tipos de gemelos siameses lo que se ha atribuido a los diferentes sistemas de clasificación usados y a la precisión en describir cada tipo, que puede afectar su diferenciación (5).

Se propone que el gemelo parásito ocurre como resultado de un daño selectivo isquémico *in útero*, que resulta en muerte y reabsorción parcial de uno de los gemelos, quedando incompleto, parásito, adherido al

gemelo completo y bien desarrollado. Sin embargo, la verdadera fisiopatología sigue siendo un enigma (6). Se ha propuesto que el gemelo parásito puede corresponder a un teratoma, pero, a pesar de algunas similitudes, el teratoma crece independientemente del hospedero y tiene potencial de transformación maligna (7).

Aproximadamente el 70% de los gemelos unidos son de sexo femenino. Al igual que lo descrito en la mayoría de los estudios, en nuestra revisión los gemelos simétricos fueron más frecuentemente niñas (5). En muy pocas series de casos son más frecuentes los de sexo masculino (3). Datos epidemiológicos recientes muestran que la edad paterna, la diferencia entre las edades de los padres, el número de embarazos y de abortos previos no difieren entre los casos y los controles (5).

En 1976 se reportó por primera vez el diagnóstico prenatal de siameses y con la introducción de la ultrasonografía transvaginal de alta resolución ha aumentado la precisión diagnóstica precoz en el embarazo (8). La ultrasonografía 3D se ha utilizado como una nueva herramienta para demostrar la fusión de los siameses (9). La evaluación prenatal incluye: ecografía, eco doppler color, ecocardiografía luego de la semana 18 de gestación y resonancia nuclear magnética (2).

En las series publicadas han sido frecuentes los defectos asociados más allá del sitio de unión (10,11), pero se plantea que pueden ser aún más que los informados por el subregistro y por no estar ampliamente estudiados. En nuestra serie, tres pares de gemelos unidos simétricos y dos de los asimétricos tenían malformaciones asociadas. Entre las malformaciones asociadas informadas en la literatura se encuentran: espina bífida y mielomeningocele, anencefalia, craneosinostosis, defectos del paladar, alteraciones esqueléticas, atresia del esófago, higroma quístico y alteraciones renales; algunas de estas malformaciones refuerzan la hipótesis de los defectos en el cierre del tubo neural (12,13). En algunas series de gemelos unidos se han encontrado anomalías hepatobiliares en 66% de los casos; a pesar de esto, la presencia de dichas anomalías generalmente no determina si la separación es posible no; casi siempre son las malformaciones cardíacas complejas y las cromosomopatías las que determinan el pronóstico y, en algunos casos, la posibilidad de separación de estos pacientes (14). En nuestra revisión encontramos que tres pares de gemelos simétricos

compartían el hígado y/o las vías biliares. La presencia de una anomalía determinada depende en gran parte del daño ocurrido en la vida fetal. La detección de anomalías asociadas es fundamental para la toma de decisiones, porque su presencia ensombrece el pronóstico en caso de que se resuelva hacer una cirugía separadora.

La tasa de supervivencia global de los gemelos unidos es del 18%, con una mortalidad intrauterina cercana al 30%, y más del 50% fallecen luego del nacimiento como consecuencia de las anomalías asociadas (2). En nuestra serie se presentó una mortalidad del 100% en los gemelos toracoonfopagos, una muerte por cardiopatía en una gemela onfaloxigopago y uno de los niños pigopagos falleció por hidrocefalia e insuficiencia renal. La posibilidad de supervivencia depende no solamente de los órganos involucrados y del tipo de fusión, sino también de las malformaciones asociadas (5).

CONCLUSIONES

La separación de los siameses constituye un ejercicio de muy rara ocurrencia en la práctica de la cirugía pediátrica. Por esto es importante que los pocos casos sean compartidos y publicados para mejorar los resultados de estos pacientes a corto y largo plazo. La experiencia vivida con estos pacientes, que son muy complejos, nos ha dejado enseñanzas como la importancia que tienen el diagnóstico prenatal adecuado, el enfoque preoperatorio seguro, la planeación juiciosa del acto quirúrgico y el seguimiento postoperatorio riguroso.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Velásquez C. Monstruo parasitario. *An Acad Med. Medellín.* 1888;1:320.
2. Martínez F, Cannizaro C, Rodríguez S, Rabasa C, Álvarez AM. Defectos de la gemelaridad: aspectos genéticos. In: Martínez Ferro M, editor. *Neonatología Quirúrgica.* Barcelona: Grupo Guia; 2004.
3. Castilla EE, Lopez-Camelo JS, Orioli IM, Sánchez O, Paz JE. The epidemiology of conjoined twins in Latin America. *Acta Genet Med Gemellol (Roma).* 1988 Jan;37(2):111-8.
4. Conjoined twins--an epidemiological study based on 312 cases. The International Clearinghouse for Birth Defects Monitoring Systems. *Acta Genet Med Gemellol (Roma).* 1991 Jan;40(3-4):325-35.

5. Martínez-Frías ML, Bermejo E, Mendioroz J, Rodríguez-Pinilla E, Blanco M, Egüés J, et al. Epidemiological and clinical analysis of a consecutive series of conjoined twins in Spain. *J Pediatr Surg*. 2009 Apr;44(4):811–20.
6. Satter E, Tomita S. A case report of an omphalopagus heteropagus (parasitic) twin *J Pediatr Surg*. 2008 Jun;43(6):E37–9.
7. Higgins KR, Coley BD. Fetus in fetu and fetiform teratoma in 2 neonates: an embryologic spectrum? *J Ultrasound Med*. 2006 Mar;25(2):259–63.
8. Gana HA, Vaccaro CH, Amor LF, Herrera VA. Diagnóstico muy precoz de Siameses: Caso clínico y revisión de la literatura. *Rev Chil Ultrason*. 2009;12(2):54–7.
9. Pajkrt E, Jauniaux E. First-trimester diagnosis of conjoined twins. *Prenat Diagn*. 2005 Sep;25(9):820–6.
10. Pavone L, Camera G, Grasso S, Gambini C, Barberis M, Garaffo S, et al. Diprosopus with associated malformations: report of two cases. *Am J Med Genet*. 1987 Sep;28(1):85–8.
11. Rodríguez-Morales EL, Correa-Rivas MS, Colón-Castillo LE. Monocephalus diprosopus, a rare form of conjoined twins, and associated congenital anomalies. *P R Heal. Sci J*. 2002 Sep;21(3):237–40.
12. Martínez-Frías ML, Sanchís A, Aparicio P, Blanco M, García MJ, Gómez-Ullate J, et al. Description of the characteristics of cases with noncontiguous neural tube defects identified in a series of consecutive births. *Teratology*. 1998 Jan;57(1):13–6.
13. Sanchis Calvo A, Martínez-Frías M. [Clinical epidemiological study of neural tube defects classified according to the five sites of closure]. *An Esp Pediatr*. 2001 Mar;54(2):165–73.
14. Al-Rabeeah A, Zamakhshary M, Al-Namshan M, Al-Jadaan S, Alshaalan H, Al-Qahtani A, et al. Hepatobiliary anomalies in conjoined twins. *J Pediatr Surg*. 2011 May;46(5):888–92.

