

Toracoonfalópagos en el Instituto Nacional de Pediatría. Reporte de un caso

Dr. José Antonio León Pérez,* Dr. Gerardo Fernández Sobrino,** Dr. Jaime Araoz Arroyo***

RESUMEN

Los siameses han fascinado a la población médica y al público en general desde la antigüedad. Aristóteles atribuía el origen de los siameses a la cantidad de semen y a la forma del vientre. Hipócrates creía que la gran cantidad de «semillas» eran las responsables de los embarazos múltiples y de los siameses. Ambroise Paré describió diferentes casos imaginarios y reales de craneópagos e isquiópagos. El primer caso documentado de siameses fue en Inglaterra en el año 1100, pasaron su vida unidas de los hombros y caderas. En el presente, se reporta un caso de siameses toracoonfalópagos referidos de un Hospital de Guerrero, un embarazo normoevolutivo, sin control prenatal. Al ingresar al Instituto se determina por medio de ultrasonido la presencia de corazones independientes con pericardio fusionado, tetralogía de Fallot en uno de los siameses y ectopia del corazón, así como hígados independientes unidos por un istmo e independencia del resto de las estructuras. Se optimiza a cada uno de los siameses para llevar a cabo una separación de forma electiva, 48 días posteriores a su nacimiento, se lleva a cabo separación de siameses. Sin embargo, uno solamente sobrevive cinco días posteriores a la separación por repercusión hemodinámica presentando choque cardiogénico. Se presenta el caso así como las intervenciones realizadas a cada uno de ellos, haciendo énfasis en que este caso ha sido el último reportado en nuestro Instituto en los últimos 10 años.

Palabras clave: Siameses, toracoonfalópagos.

SUMMARY

The siamese have fascinated the medical and general public since ancient times. Aristotle attributed the origin of the Siamese to the amount of semen and the shape of the belly. Hippocrates believed that the large number of «seeds» were responsible for multiple pregnancies and conjoined twins. Ambroise Paré described different real and imaginary cases of craniopagus, ischiopagus. The first documented case of conjoined twins was in England in the year 1100, they spent their life joined by their shoulders and hips. We report a case of conjoined toracoonphalopagus twins referred to a Hospital in Guerrero, a normal evolution pregnancy without prenatal care, upon entering the Institute ultrasound determined the presence of independent hearts with fused pericardium, Fallot tetralogy in one of the siamese, ectopy of the heart, independent livers joined by an isthmus and independence of other structures. Preparations are made to carry out a planned separation. 48 days after birth, however, 5 days after the separation there are hemodynamic repercussions causing cardiogenic shock. The case and interventions carried out in each one are presented, emphasizing that this case was the last one reported in our Institute in the past 10 years.

Key words: Siamese, toracoonphalopagus.

INTRODUCCIÓN

Los gemelos unidos es una entidad médica a la que rara vez se enfrenta el médico, tanto al reto quirúrgico como a las consideraciones éticas que exige

su manejo. La incidencia de este problema se estima entre 1 a 1.3 por cada 100,000 nacidos vivos, aunque gran parte de los embarazos de este tipo terminan prematuramente, ya que el embarazo es interrumpido y pocos casos son divulgados en la

* Cirujano Plástico y Reconstructivo. Jefe de División de Cirugía del Instituto Nacional de Pediatría.

** Cirujano Plástico y Reconstructivo. Jefe del Servicio de Cirugía Plástica del Instituto Nacional de Pediatría.

*** Cirujano Plástico y Reconstructivo. Residente del Curso de Postgrado de Cirugía Plástica Pediátrica.

literatura médica. Se reporta un caso de siameses toracoonfalópagos.

Como ya está reportado en la literatura, el pronóstico en la separación de los siameses es mejor cuando se realiza de manera electiva. La mortalidad aumenta de manera agresiva cuando las separaciones se realizan como urgencia por deterioro orgánico. Este trabajo corrobora que la separación electiva tiene mejor pronóstico, sin embargo, por las malformaciones congénitas en cada uno de los individuos, la evolución es impredecible y las complicaciones pueden llevar a desenlaces fatales, a pesar del manejo multidisciplinario que se lleva a cabo en estos casos.

El objetivo de este trabajo es presentar un caso clínico de separación de siameses toracoonfalópagos que se llevó a cabo en el Instituto Nacional de Pediatría en el año 2010 y que no se había reportado alguno en los últimos 10 años en dicho nosocomio.

CASO CLÍNICO

Pacientes del sexo masculino, gemelos unidos, con antecedentes de relevancia de ser productos de la primera gestación de madre de 17 años y padre de 25 años de edad, de Llano de Maguey, municipio de San Luis Acatlán, Guerrero, con lengua indígena mixteca. Aparentemente sanos, sin reportar consanguinidad ni endogamia, aunque con apellidos y origen de la misma comunidad. El embarazo no tuvo control prenatal, no tomó vitaminas, ni ácido fólico, ni hierro, ni medicamentos, tampoco con ultrasonido de control prenatal. Aparentemente cursó con embarazo normoevolutivo y no saben de exposición a teratógenos físicos, químicos y biológicos. Pacientes unidos por el tórax (toracópagos) y abdomen (onfalópagos) (*Figura 1*), aparentemente de 39 semanas de gestación, referidos por la partera por presentación pélvica y atendidos en el Hospital de Tlapa de Comonfort, donde se realizó cesárea sin complicaciones aparentes, obteniendo productos con un peso común de 3,990 g, talla de 43 cm y Apgar de 7/8. Ameritaron manejo con bolsa y mascarilla; fueron referidos inmediatamente al Instituto Nacional de Pediatría.

Se realizó ultrasonido donde se determinó la presencia de corazones independientes, con pericardio fusionado, dos hígados unidos por un istmo e independencia del resto de las estructuras.

Dadas las condiciones clínicas de los siameses y por los reportes de la literatura que evidencian que la separación tardía es de mejor pronóstico, se llevaron a cabo juntas académicas donde se determinó que a un mes de nacidos se iniciara el proceso de expansión tisular por parte del Servicio de Cirugía Plástica del

Instituto Nacional de Pediatría. Expansión que se llevó a su fin hasta el momento de la separación de los pacientes (*Figuras 2 a 6*).

El 25 de agosto de 2010 se llevó a cabo la separación de los siameses con un manejo multidisciplinario por parte de los Servicios de Anestesiología, Neonatología, Cirugía Plástica, Cirugía Cardiovascular, Cirugía Pediátrica y Enfermería, teniendo disponibles dos quirófanos. Se logró el retiro de los expansores con ganancia cutánea limitada. La separación del pericardio, separación de los dos hígados y los defectos torácicos se cubrieron con malla de titanio, dermis acelular (Allo-derm) y colgajos expandidos. En el abdomen se colo-



Figura 1. Marcaje para la colocación de expansores.



Figura 2. Colocación de expansores.



Figura 3. Separación de siameses toracoconfalópagos.

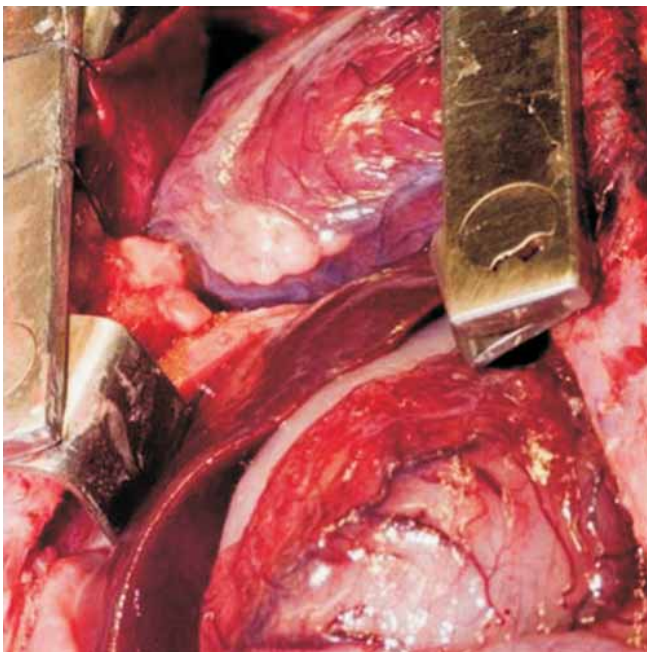


Figura 4. Corazones independientes con pericardio fusionado.

caron mallas de Goretex y polipropileno (*Figura 8*), y el cierre cutáneo se afrontó adecuadamente. En el defecto torácico del siamés, en uno fue imposible reposicionar anatómicamente el corazón, ya que presentaba bajo gasto hemodinámico y se optó por colocar la malla de titanio a manera de cubierta provisional con dermis



Figura 5. Hígados independientes unidos por el istmo.



Figura 6. Separación de siameses.

acelular y piel expandida. El siamés 2 (Christopher), logró tener un postoperatorio inmediato adecuado.

Dada la repercusión por la tetralogía de Fallot del siamés 1 (Víctor) y el sitio ectópico del corazón, el paciente falleció a los cinco días de la separación, el 30 de agosto de 2010 por choque cardiogénico.

A los cinco días del posoperatorio del siamés sobreviviente se detectó un sufrimiento vascular cutáneo de la región precordial, por lo que se optó por colocar expansores tisulares en regiones torácicas laterales con evolución tórpida. Dada la innovación de productos no invasivos que favorecen la granulación y el cierre oportuno de las áreas cruentas, se logró someter al paciente a terapia VAC (*Figura 7*), con el recambio de esponjas entre 3 a 5 días de acuerdo al gasto de la herida y con irrigación de antibiótico tópico de acuer-



Figura 7. Siamés con sistema VAC.

do con los resultados de antibiogramas para evitar la colonización de la región. Una vez que se obtuvieron cultivos negativos y con el antecedente de expansión fallida, se decidió el retardo vascular de colgajos laterales, que a las tres semanas de retardados se logró su rotación y cierre del defecto torácico.

COMENTARIOS

A pesar de artículos reportados en diversas partes del mundo, y apegándose a los centros con mayor experiencia en la separación de siameses, cada caso es particular, aún más siendo casos tan aislados que se presentan en el Instituto Nacional de Pediatría. Estamos por formar un consenso en el cual tengamos acercamiento con gente de mayor experiencia, sin importar el lugar del mundo y así poder brindar un manejo multidisciplinario con resultados más seguros.

Los siameses han fascinado a la población médica y al público en general desde la antigüedad. Aristóteles atribuía el origen de los siameses a la cantidad de semen y a la forma del vientre. Hipócrates creía que la gran cantidad de «semillas» eran las responsables de los embarazos múltiples y de los siameses. Ambroise Paré describió diferentes casos imaginarios y reales de craneópagos e isquiópagos. El primer caso documentado de siameses fue en Inglaterra en el año 1100, pasaron su vida unidas de los hombros y caderas. Después de la muerte de una de ellas, la otra hermana se negó a ser separada, refiriendo «llegamos juntas y nos vamos juntas».¹⁻⁴

En la historia hay evidencia de casos de los gemelos unidos y el más antiguo parece ser el de una estatuilla de mármol que representa a gemelos parápagos: «la diosa doble», que data del siglo VI a.C. Otro ejemplo



Figura 8. Siamés con malla de Goretex y polipropileno.

temprano es el tallado de gemelos pigópagos en una piedra que data del año 80 a.C., descubierta en Fiesole y se encuentra en el Museo de San Marco, en Florencia, Italia.

Sin embargo, el más célebre par de gemelos unidos ha sido el de Chang y Eng, nacidos en Siam en 1811; ellos se casaron y vivieron en casas separadas (tres días en cada una) y tuvieron 22 hijos, y sobrevivieron hasta los 63 años de edad.⁴

Hasta hace poco, la fusión incompleta de un óvulo fertilizado se aceptaba como la hipótesis de la causa de los siameses. Una nueva visión de la embriogénesis ha presentado pruebas que resultan de la unión secundaria de dos discos embrionarios monoovulares originalmente separados. Todos los siameses son monoovulares y monoamnióticos. Durante la tercera o cuarta semana del desarrollo embrionario, la separación previa de los discos embrionarios se vuelve a unir dorsalmente (craneópagos, raquípagos, pigópagos), ventralmente (cefalópagos, toracópagos, onfalópagos, isquiópagos, parápagos) en sitios donde el ectodermo está ausente o abierto. Estas áreas incluyen el corazón, diafragma, orofaringe, membranas cloacales, tubo neural y la periferia de los discos embrionarios. La unión siempre es homóloga, cara a cara, cola a cola, y puede ser orientada rostro-caudal dependiendo de la relación de los discos embrionarios al momento de la fusión.⁵⁻¹³

La tasa estimada de siameses es alrededor de 1 a 1.3 por 100,000 nacidos vivos.^{14,15} Aparentemente la edad materna y la paridad no afectan para el desarrollo de siameses. La mayoría son del sexo femenino

con relación 3:1. Es más común la unión a la mitad del cuerpo en 30%, cefálica en 12%, isquiópagos alrededor de 25% y otras malformaciones en 6%.¹⁵⁻¹⁹ Los suplementos tiroideos, proclorperazina, clomifeno y anticonceptivos orales son medicamentos asociados con el riesgo de tener siameses.¹⁶

Se han descrito muchas clasificaciones de los patrones de unión de los siameses. Todas incorporan el sitio de unión más prominente, seguido de la terminación griega «pagus», que significa «unido». Se reconocen ocho tipos de unión en los siameses como lo describe Spencer:¹² Ventral: rostro: onfalópagos (ombligo), toracópagos (pecho), cefalópagos (cabeza). Caudal: isquiópagos (cadera). Lateral: parápagos (lado). Dorsal: craneópagos (casco, cráneo), raquípagos (espinas) y pygópagos (nalgas).

Craneópagos: Representan de 2 al 6% de los siameses nacidos,^{11,22} aproximadamente 1 de cada 2 millones de nacidos vivos²² y predomina el sexo femenino en 80%. Otras malformaciones intra y extracraneales son comunes.²³ Pueden compartir cráneo, membranas y cerebro, pero la cara es independiente y el agujero magno y la espina están separadas. Los siameses craneópagos que tienen cortezas cerebrales contiguas demuestran conducta completa independiente. El electroencefalograma muestra actividad eléctrica independiente y se sugiere que no hay caminos neuronales compartidos. Es importante determinar el estado de los ventrículos cerebrales cuando se planea la separación, debido al sangrado que se puede presentar y al deterioro neurológico que conlleva.

El rango de mortalidad perioperatoria de siameses con craneópagos es de 6%. La separación de urgencias eleva la mortalidad al 80%.²⁴⁻³⁰

Onfalópagos y toracópagos: unidos por el tórax y el abdomen. Siempre comparten alguna estructura cardíaca, por lo que la separación causa gran número de defunciones. Cuando la separación es de urgencia, por lo general uno de los siameses fallece, debido a defectos cardíacos severos que hacen imposible la reconstrucción.³³

Parápagos: unidos por las partes laterales del cuerpo. Representa el 11% de los siameses.⁶ En su mayoría comparten el tórax y estructuras cardíacas, por lo que hace casi imposible su separación sin morir. Además, tienen graves deficiencias neurológicas, debido a que la espina dorsal puede estar compartida. Muchos de estos siameses deben tener cuidados de soporte y en su mayoría mueren después del nacimiento.

Isquiópagos: Representan un reto importante, ya que muchas veces comparten el hígado, tracto gastrointestinal, sistema genitourinario y huesos pélvicos. Cada uno tiene una pierna normal y una tercera pierna, malformada. El tejido blando de la tercera pierna

por lo general, se utiliza para cubrir defectos del tejido blando de alguno de los siameses al momento de la separación, dejando a cada uno de los siameses con una pierna viable.

Pygópagos: Unidos por los glúteos, sacro y cóccix; pueden compartir la parte final de tracto gastrointestinal y el sistema genitourinario. Representan el 18% de los siameses.

Raquípagos: Extremadamente raro, unidos por la columna vertebral.²⁵

CONSIDERACIONES ÉTICAS

Las cuestiones morales, éticas, legales y religiosas con frecuencia complican la separación de los siameses. Los padres y los pacientes tienen el derecho a la privacidad, el consentimiento quirúrgico, la asignación de órganos, genitales y el sacrificio potencial de uno de los gemelos en beneficio del otro, es una decisión muy difícil de tomar al separar los siameses. Los beneficios en cuanto a la calidad de vida y función, con o sin separación, son también consideraciones sumamente importantes. Se ha visto que el Comité de Ética de los hospitales desempeña un papel importante cuando las familias están confundidas en la decisión.³¹

CONSIDERACIONES QUIRÚRGICAS

En grandes centros hospitalarios, la separación de los siameses ya no es experimental. Aproximadamente 50% de los siameses mueren en el primer día de vida extrauterina. Los siameses que requieren separación de emergencia tienen rangos de supervivencia de 30 al 50%. La cirugía programada eleva el rango de supervivencia entre un 80 a 90%.^{32,33} En series reportadas por O'Neill,³³ cerca de 40% sobreviven a 10 años debido a otras anomalías reportadas. El primer reporte de separación de siameses onfalópagos fue en 1902, se llevó a cabo la separación a los 12 años de vida extrauterina, sin embargo, uno de los siameses murió, debido a causa de peritonitis posterior a la separación. Los rangos de éxito absoluto son difíciles de determinar, porque por lo general, uno de los siameses morirá durante la cirugía. Sin lugar a dudas, la separación de urgencia tiene gran índice de mortalidad, disminuyendo ésta con la separación coordinada y planeada.

RESULTADOS

La mortalidad se presentó a los cinco días de la separación en el siamés número 1 (Víctor), debido a

causas de la tetralogía de Fallot. La limitación en la expansión de la piel repercutió en el siamés número 2 (Chirstopher), ya que la pérdida de calor y el contacto con el medio exterior favoreció a colonizaciones frecuentes y deterioro orgánico, a pesar de la ayuda de la terapia VAC. Una vez aislado el defecto, mejoraron las condiciones.

CONCLUSIONES

El manejo de los siameses debe ser multidisciplinario con cirugía electiva. Debe haber experiencia en el manejo de siameses por parte del equipo a participar. Los defectos torácicos, abdominales y cutáneos residuales aumentan la morbimortalidad.

BIBLIOGRAFÍA

1. Anderson T. Documentary and artistic evidence for conjoined twins from sixteenth century England. *Am J Med Centre* 2002; 109: 155-159.
2. Barrow M. A brief history of teratology to the early 20th century. *Teratology* 1971; 4: 119-130.
3. Gelis J. *History of childbirth*. Oxford: Polity Press, 1991.
4. Paré A. *On monsters and marvels*. Chicago: The University of Chicago Press, 1982: 1-23.
5. Bondeson J. The Biddenden maids: a curious chapter in the history of coinjoined twins. *J Royal Soc Med* 1992; 85: 217.
6. Bondenson J. Dicephalus conjoined twins: a historical review with emphasis on viability. *J Pediatr Surg* 2001; 36: 1435-1444.
7. Fubini M. *Gemelli xiphoidei juncti*. *Giornale Accad Med Torino* 1978; 23: 13-26.
8. Luckhardt A. Report of the autopsy of the Siamese twins together with other interesting information covering their life of Chang and Eng. *Surg Gynecol Obstet* 1941; 72: 116-125.
9. Filler R. Conjoined twins and their separation. *Semin Perinatol* 1986; 10: 82-91.
10. Potter E. *Pathology of the fetus and the newborn*. Chicago: Year-book Publishers, 1952.
11. Votteler T. *Conjoined twins*. In: Welch K, Randolph J, Ravitch W, eds. *Pediatric Surgery*. Chicago: Year Book Medical Publishing, 1986: 771-779.
12. Spencer R. Theoretical and analytical embryology of conjoined twins. Part I: Embryogenesis. *Clin Anat* 2000; 13: 36-53.
13. Spencer R. Conjoined twins: theoretical embryologic basis. *Teratology* 1992; 45:591-602.
14. Kallen B. Conjoined twins-an epidemiological study based on 312 cases. The International Clearinghouse of Birth defects Monitoring Systems. *Acta Genet Med Gemellol* 1991; 40: 325-335.
15. Edmunds LD, Layde PM. Conjoined twins in the United States, 1970-1977. *Teratology* 1982; 25: 301-308.
16. Steinman G. Mechanisms of twinning. V. Conjoined twins, stem cells and the calcium model. *J Reprod Med* 2002; 47: 313-321.
17. Bianchi D, Crombleholme T, Dalton M. *Fetology: The diagnosis and management of the fetal Patient*. New York: Mc Graw-Hill, 2000.
18. Millham S. Symmetrical conjoined twins: an analysis of the birth records of twenty-two sets. *J Pediatr* 1966; 69: 643-647.
19. Kallen B, Rybo G. Conjoined twinning in Sweden. *Acta Obstet Gynecol Scand* 1978; 57: 257-259.
20. Metneki J, Cziezel A. Conjoined twins in Hungary, 1970-1986. *Acta Genet Med Gemellol* 1989; 38: 285-299.
21. Brambati B, Lanzani A, Sanchioni L et al. Conjoined twins and in utero early exposure to prochlorperazine. *Reprod Toxicol* 1990; 4: 331-332.
22. Winston K. Craniopagi: anatomical characteristics and classification. *Neurosurgery* 1987; 21: 769-781.
23. Spencer R. Craniopagus conjoined twins: typical, parasitic, and intracranial fetus-in feto. *Neurosurg* 2000; 10: 60-79.
24. Spencer R. Theoretical and analytical embryology of conjoined twins. Part II: Adjustments to Union. *Clin Anat* 2000; 13:97-120.
25. Spencer R. Parasitic conjoined twins: external, internal (fetuses in fetus and teratomas), and detached (acardiacs). *Clin Anat* 2000; 14: 428-444.
26. Durr S. Craniopagus twins: report of a case. *JAMA* 1952; 150: 93-95.
27. Grossman H, Sugar O, Greeley PW et al. Surgical separation in craniopagus. *JAMA* 1952; 153: 201-207.
28. Todorov A, Cohen KL, Spilotro V et al. Craniopagus twins. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1974; 37: 1291-1298.
29. Wolfowitz J, Kerr EM, Levin SE et al. Separation of craniopagus twins. *S Afr Med J* 1968; 42: 412-424.
30. Voris H, Slaughter WB, Christian JR et al. Successful separation of craniopagus twins. *J Neurosurg* 1957; 14: 548-560.
31. Kohli N. Ethical issues surrounding separation of conjoined twins. *J LA State Med Soc* 2001; 153: 559-564.
32. Spitz L, Kiely E. Experience in the management of conjoined twins. *Br J Surg* 2002; 89: 1188-1192.
33. Bouchard S, Johnson MP, Flake AW et al. The exit procedure: experience and outcome in 31 cases. *J Pediatr Surg* 2002; 37: 418-426.

Dirección para correspondencia:

Dr. José Antonio León Pérez
Instituto Nacional de Pediatría
Subdirección de Cirugía
Av. Insurgentes Sur 3700-C, 2º piso
Col. Insurgentes, Cuicuilco 04530
México, D.F.
Tel: 1084 0900 ext.1311
E-mail: drjalp@prodigy.net.mx