

Caso clínico

Separación exitosa de gemelos unidos onfalópagos durante el periodo neonatal

José Arturo Salgado-Ortega¹, Luís De la Torre-Mondragón¹, Secundino López-Ibarra²
César Ceballos-Zamora³, Adriana Iliana Castillo-Aguirre⁴

¹Cirujano Pediatra adscrito al Servicio de Cirugía del Instituto Nacional de Pediatría (INP)

²Residente de Quinto año Cirugía Pediátrica Oncológica del INP

³Médico Pediatra INP.

⁴Residente tercer año Cirugía Pediátrica del INP

Solicitud de sobretiros: Dr. José Arturo Ortega Salgado, Instituto Nacional de Pediatría
Insurgentes Sur 3700, Col Cuicuilco, México DF, México

Resumen

La incidencia de gemelos unidos se estima de 1 en 50,000 a 100,000 nacimientos, el 18% corresponden a gemelos onfalópagos. Se trata de gemelos onfalópagos masculinos. El tránsito intestinal demostró asas intestinales independientes. Resonancia magnética con presencia de istmo ocupado por colón transverso, asas de intestino y lóbulo derecho de hígado del Gemelo II, con árbol biliar independiente.

Gemelo II presenta datos de obstrucción intestinal, se decide la separación quirúrgica y laparotomía exploradora. Se realiza resección de hígado fusionado con bistrú armónico, posterior a lo cual se separan en su totalidad.

Gemelo II con presencia de estenosis ileal, realizándose resección y anastomosis termino-terminal. Ambos evolucionan de manera satisfactoria, egresándose a su domicilio sin complicaciones.

El estudio y tratamiento de estos pacientes debe dirigirse no sólo a la planeación y realización de la separación, sino a la detección y manejo del sinnúmero de malformaciones y complicaciones prequirúrgicas que suelen acompañar a los gemelos unidos.

Palabras clave: Gemelos unidos onfalópagos; Separación quirúrgica de gemelos unidos.



Successful separation of twins united onchalopagos during the newborn period

Abstract

The incidence of conjoined twins is 1: 50,000 pregnancies, the 18% corresponds to omphalopagus conjoined twins. We report to male omphalopagus twins. Gastrointestinal contrast studies showed independent gastrointestinal tract. Magnetic resonance imaging showed the isthmus occupied by transverse colon, small bowel and left hepatic lobe belonging to twin II, with independent gallbladder and biliary tree. Twin II shows evidence of intestinal obstruction, surgical separation and exploring laparotomy was made.

Hepatic bridge was divided by harmonic bistoury. Twin II presents ileal stenosis, resection and ileal anastomosis was made. Both twins out come satisfactorily and were discharged from the hospital.

Evaluation, management and treatment of these patients must not only be directed to planning separation, also the detection and management of the others malformations anomalies and pre-operative complications that are frequents in conjoined twins.

Index words: Conjoined twins omphalopagus; Surgical treatment of Conjoined twins.

Introducción

La existencia de representaciones de gemelos unidos en cuevas, esculturas y figuras de cerámica, demuestran su existencia desde el mismo origen de la humanidad, que si bien en sus orígenes se consideraron objeto de representación y deidad, con el paso del tiempo fueron razón de desgracia y ocultamiento, hasta el advenimiento de la medicina moderna que se ocupa desde comprender su etiopatogenia hasta probar y lograr su separación en los casos viables.

La separación del cigoto en mitades durante las etapas más avanzadas del desarrollo puede originar la separación anormal o incompleta de la región axial del disco germinativo.

En caso de haber separación incompleta de los discos se forman gemelos unidos.

Según el carácter y el grado de unión se clasifican de la siguiente manera: toracópagos (pagos lo que esta unido), onfalópagos, pipópagos y craneópagos.^{1,2}

Los gemelos unidos despiertan interés médico por tres razones principales. Primero por que su presentación es poco frecuente; la incidencia de gemelos unidos se estima de 1 en 50,000 a 100,000 nacimientos,³⁻⁵ dentro de los cuales del 11 al 18% corresponden a gemelos onfalópagos.^{5,6}

Cerca de dos tercios son sujetos femeninos y todos los pares son del mismo sexo.⁵

Segundo porque a pesar de que éstos se han clasificado dentro de ocho categorías básicas, cada nuevo nacimiento constituye la presencia de una variedad única.²

Tercero los gemelos unidos representan una situación única en que la vida de un individuo puede depender de la muerte de otro.

La mayor tasa de sobrevivencia que sigue a la separación quirúrgica de gemelos unidos corresponde a la de los onfalópagos, la cual llega a calcularse de hasta 82%.

Presentación del caso

Se trata de gemelos unidos masculinos producto de la tercera gesta de madre de 19 años de edad, con control y diagnóstico prenatal de embarazo gemelar en el último mes de gestación.

Son obtenidos por cesárea sin complicaciones, con peso conjunto de 4000Kg, APGAR 7/8, SA 2, Capurro de 37 semanas. Refiriéndose a nuestro hospital a los tres días de vida para su estudio y manejo.





Figura 1. Puente de piel a nivel abdominal con presencia de onfalocele

A su ingreso se encuentran pacientes gemelos unidos a través de un puente de piel a nivel abdominal con presencia de onfalocele. (Fig.1)

Durante su estancia se inicia su abordaje diagnóstico y manejo multidisciplinario, detectándose las siguientes alteraciones, Gemelo I reflujo gastroesofágico y foramen oval permeable.

Gemelo II, reflujo gastroesofágico, y persistencia de conducto arterioso.

Se realiza USG abdominal observándose parénquima hepático compartido con árbol biliar independiente para cada uno.

Colón por enema normal. Transito intestinal con asas intestinales independientes. (Fig. 2) Resonancia magnética con presencia de istmo ocupado por

colón transverso, asas de intestino y lóbulo derecho de hígado del Gemelo II. Hígado completo en cada uno y fusionado.

Gemelo I con tolerancia adecuada de la vía enteral.

Gemelo II durante su estancia presenta datos de obstrucción intestinal caracterizados por vómitos de contenido biliar y distensión abdominal, se suspende vía enteral iniciándose alimentación parenteral manteniendo excelente estado general por lo que una vez concluido su estudio se decide la separación quirúrgica y laparotomía exploradora.

Se realiza incisión longitudinal en el istmo, (Fig. 3) resección de hígado fusionado con bisturí



Figura 2. Tránsito intestinal con asas intestinales independientes.

armónico, (Fig. 4) sin presencia de sangrado, posterior a lo cual se separan en su totalidad. (Fig. 5)

Gemelo I se cierra pared sin complicaciones.

Gemelo II con presencia de estenosis ileal, realizándose resección y anastomosis termino-terminal con cierre de pared con puntos subtotales.

En un segundo tiempo 21 días después se realiza doble ligadura de conducto arterioso al Gemelo II.

Ambos evolucionan de manera satisfactoria, egresándose a su domicilio sin complicaciones postquirúrgicas.

Discusión

El abordaje actual de los gemelos unidos en la literatura mundial basa ahora su principal interés en las posibilidades de realizar el diagnóstico prenatal de éstos pacientes.

Desde 1977 en que se reportó por primera vez el diagnóstico por ultrasonido de éste tipo de embarazos, actualmente este diagnóstico se puede lograr desde antes de la semana 12 de gestación,



Figura 3. Se realiza incisión longitudinal en el istmo

determinándose no sólo su presencia sino que ahora es posible iniciar su estudio morfológico desde ésta etapa, a través del uso de la resonancia magnética en etapa prenatal

En el caso de nuestros pacientes debemos reconocer el origen socioeconómico bajo familiar que presentaban y que resultó en el escaso control prenatal, por lo que el diagnóstico de embarazo gemelar y la obtención por cesárea pudo considerarse un evento tan poco probable como los mismos gemelos unidos.

El estudio integral del paciente requiere primero de su adecuada clasificación de acuerdo al sitio anatómico de unión de los gemelos, en este caso se les considero como gemelos onfalópagos con unión externa únicamente a nivel de la pared abdominal.



Figura 4. resección de hígado fusionado con bisturí armónico





Figura 5. Separación total

En base a este hallazgo, su abordaje se considero debía centrar su principal preocupación sobre determinar si existía algún otro tipo de unión intrabdominal así como demostrar la integridad de cada uno de los órganos intra y extrabdominales.^{3,5}

Para esto se determinó principalmente la integridad del sistema nervioso central, corazón, hígado y árbol biliar, colón e intestino, riñones y vías urinarias, genitales y aparato vascular, encontrando de acuerdo a nuestros hallazgos y a lo reportado ya previamente que si bien la resonancia magnética por si sola fue capaz de mostrar con gran exactitud la mayor parte de las alteraciones anatómicas encontradas,^{3,7,9} no sustituyo por completo el resto de los estudios realizados como el ecocardiograma, USG transfontanelar, centellografía renal y el transito intestinal.

En el caso de los gemelos onfalopagos la evaluación del hígado y del sistema pancreatobiliar es probablemente el elemento prequirúrgico mas importante^{3,6,9,10} a realizar.

Se reporta una frecuencia mayor del 50% de fusión hepática e intestinal en estos pacientes y del 25% con alguna alteración a nivel biliar,¹⁰ las cuales no fueron encontradas en nuestros pacientes. En éste caso las malformaciones encontradas a través de los estudios de gabinete (persistencia del conducto arterioso, foramen oval permeable,



Figura 6

fusión hepática) no fueron consideradas como que pusieran en peligro la vida de éstos.

Sin embargo es importante resaltar que el gemelo II presenta datos de obstrucción intestinal ya durante su estancia hospitalaria no pudiéndose determinar su etiología a pesar de contar con las imágenes del transito intestinal y el colón por enema en donde no se apreció ningún tipo de estreches o dilatación requiriéndose de la exploración quirúrgica para demostrar el diagnóstico final.

La condición clínica de los pacientes durante su estancia prequirúrgica en todo momento fue buena a pesar de la obstrucción intestinal presentada por el gemelo II, por lo que una vez concluido el estudio integral y multidisciplinario de éstos, el siguiente paso era la planeación del procedimiento quirúrgico.

En este momento, fue cuando el gran cirujano mexicano Dr. Aureliano Urrutia, director de la Escuela Mexicana de Medicina en 1913 y que en 1917 realizara por primera vez la separación de



dos gemelas xipofagas con unión hepática viniera a nuestra mente, pues en su momento contó tan sólo con la posibilidad de mandar fabricar sus propias pinzas especiales de 30 cm de largo con las que posterior a “ la sección violenta de la glándula tomó con sus pinzas las gruesas bocas venosas de uno y otro lado, cerrándolas con aguja y seda fina” .¹¹

Ahora era nuestro turno el uso de la resonancia magnética a diferencia del Dr. Urrutia nos permitió valorar la vascularidad hepática^{3,9} y determinar el sitio exacto de corte a este nivel que permitiera el menor sangrado y la mínima posibilidad de complicación transquirúrgica.

Por otro lado, si bien no requerimos fabricar nuestras propias pinzas la utilización del bisturí armónico en el caso de nuestro hospital permitió incrementar las posibilidades de éxito.

Como parte de la laparotomía exploradora realizada al Gemelo II, se encontró la presencia de dilatación ileal importante inmediatamente previa a una estenosis ileal, que si bien no requirió de manejo quirúrgico de urgencia respondiendo adecuadamente al manejo médico, si deberá considerarse como se cita en la literatura^{3,5,6,12} una causa válida para la separación de los pacientes tan pronto como las condiciones generales de éstos lo permitieran sin tener que esperar a que pasaran por lo menos el periodo neonatal o llegaran a los nueve o 12 meses de vida para incrementar las posibilidades de sobrevivida de éste tipo de pacientes.^{3,6,7}

El periodo postquirúrgico fue sin complicaciones, no requiriendo de manejo ventilatorio prolongado ni presentando datos de hipertensión arterial pulmonar como suele presentarse en este tipo de pacientes^{3,6} incluso en un segundo tiempo se realizó la doble ligadura del conducto arterioso, siendo dados de alta sin alteraciones.

Si bien el éxito y sobrevivida postquirúrgica de los gemelos unidos onfalópagos es el mas alto con respecto a los demás tipos de gemelos unidos es de vital importancia no olvidar las siguientes consideraciones: el estudio y manejo de estos pacientes debe dirigirse no sólo a la planeación y realización de la separación, sino a la detección y manejo del sin número de malformaciones y complicaciones quirúrgicas que suelen acompañar a

los gemelos unidos, como cardiopatías, alteraciones intestinales (onfalocele), obstrucción intestinal, reflujo gastroesofágico etc. por lo que siempre deberá ser multidisciplinario y con el apoyo máximo disponible de los recursos de diagnóstico por imagen (Resonancia magnética).

El éxito de la separación de estos pacientes, actualmente no solo depende del adecuado diagnóstico, edad y abordaje quirúrgico sino de contar con los recursos humanos y tecnológicos (bisturí armónico) que permitan asegurar la separación con el mínimo riesgo de complicaciones.(Fig. 6)

Referencias

1. Sadler TW. Langman Embriología Médica. 7ª edición. México. Editorial Médica Panamericana 1996; 108-9.
2. Spencer R. Anatomic description of conjoined twins: a plea for standardized terminology; J Pediatr Surg 1996; 31: 941-4.
3. O'Neill JA, Holcomb GW, Schnauffer L, Templeton JM, Bishop HC, Ross AJ, et al. Surgical experience with thirteen conjoined twins; Ann Surg 1988; 208: 299-312.
4. Hanson JW. Incidence of conjoined twinning; Lancet 1975; 2: 1257.
5. Ashcraft KW. Cirugía pediátrica. 3ª edición. México. McGraw-Hill Interamericana 2001; 1093-6.
6. Walton JM, Gillis DA, Giacomantonio JM, Hayashi AH. Emergency separation of conjoined twins; J Pediatr Surg 1991; 26: 1337-40.
7. Kulkarni ML, Sureshkumar C, George VG, Venkataramana. Conjoined twins; Indian Pediatrics 1994; 31:1017-24.
8. Schmidt W, Herberling DL, Kubli FS. Antepartum ultrasonographic diagnosis of conjoined twins in early pregnancy; Am J Obstet Gynecol 1981; 139: 961-3.
9. Richardson RJ, Applebaum H, Taber P, Woolley MM, Chwals WJ, Warden JM, et al. Use of magnetic resonance imaging in planning the separation of omphalopagus conjoined twins; J Pediatr Surg 1989; 24: 683-5.
10. Spitz L, Crabbe DCG, Kiely EM. Separation of thoraco-omphalopagus conjoined twins with complex hepato-biliary anatomy; J Pediatr Surg 1997; 32: 787-9.
11. Quijano-Pitman F. La primera separación de hermanas siamesas Dr. Aureliano Urrutia 1917; Gac Med Méx; 136: 170-1.

