

Caso clínico

Independización orgánica total de gemelas unidas toracoonfalopagos

Jaime A. Zaldivar-Cervera¹, Refugio Mora-Fol², Gustavo Hernández-Aguilar³
Carmen Liconá-Islas⁴, Jorge Marcey Villatoro-Meza⁵

¹Director del Hospital

²Jefe de servicio de Cirugía Pediátrica
Cirujano de tórax

³Médico Adscrito al Servicio de Urología

⁴Médico adscrito al servicio de Gastroembrionaria

⁵Residente de cuarto año de Cirugía Pediátrica

Hospital General Centro Médico Nacional, La Raza, IMSS
Calzada Vallejo y Jacarandas s/n. Del. Azcapotzalco
México DF, México

Solicitud de sobretiros: Dr. Jaime Zaldivar Cervera, Hospital General CMN La Raza
Calzada Vallejo y Jacarandas s/n. Delegación Azcapotzalco, México DF, México

Resumen

Introducción: El nacimiento de gemelos unidos provoca serios conflictos. El desarrollo de técnicas de separación quirúrgica y la anticipación de un pronóstico de supervivencia, ya que su complejidad es inimaginable.

Material y métodos: En un hospital de tercer nivel que cuenta con los recursos para la atención de gemelos unidos, siguiendo principios bioéticos, presentamos la planeación exitosa en la independización orgánica total en gemelos unidos toracoonfalopagos.

Resultados: Con experiencia previa en el manejo de gemelos unidos, se realiza en esta ocasión independización orgánica total de gemelas unidas toracoonfalopagos.

Discusión: La planeación adecuada y la experiencia en el manejo de gemelos unidos permite ofrecer a cada uno de ellos la oportunidad de lograr su independencia orgánica.

Palabras clave: Gemelos unidos; Independización orgánica total; Toracoonfalopagos.



Total organic independization of thoracoomphalopagus united twins

Abstract

Introduction: The child birth of conjoined twins causes several number of conflicts, the development of surgical tecnicas that allows the separation of the twins and the anticipation of a survival prognostic, since the complexity is beyond imagination.

Methods: In a hospital with all the means needed for the adequate attention of conjoined twins, following bioetics principles; we present a succesfull and total organic independence of thoracoomphalopagus twins.

Results: With previous experience in the attention of conjoined twins, we achieve in this opportunity the total organic independence of thoracoomphalopagus twins.

Discussion: A careful planing and experience in the manegement of conjoined twins allow to offer for both of them the opportunity of achieve their organic independence.

Index words: Conjoined twins; Thoracoomphalopagus; Total organic independence.

Introducción

Se trata de individuos monocigóticos, de un mismo huevo fecundado y monocoriónicos, que se desarrollan unidos entre sí por alguna parte de su anatomía, están conectados vascularmente y pueden compartir uno o más órganos, son del mismo sexo y genéticamente idénticos.

Son más frecuentes del sexo femenino tres es a uno, ocurre uno cada 40.000 a 100.000 partos y tan sólo uno de cada 200.000 sobrevive.

En Junio de 1993, Angela y Amy Lakeberg, nacidas en Indiana, eran toracópagos que compartían el corazón y el hígado, por lo que se planteo la necesidad de que debía sacrificarse una de ellas, Angela la más fuerte fue la elegida para sobrevivir. La operación tuvo lugar en el Hospital de niños de Philadelphia, a las siete semanas de vida.

Diez meses después Angela murió en el hospital, de neumonía. Su muerte planteó por primera vez las cuestiones éticas y el costo económico de la separación (más de un millón de dólares), sin contar con el sufrimiento y dolor de sus padres, parientes y amigos cercanos.^{1-5,7}

En 1904, Potter elaboró una clasificación ampliada, corregida y resumida, vigente aún, con posporcentajes.⁶

Simétricos

- *Toracópagos, xifópagos o esternópagos* (73-75%): Conexión de la región esternal o cerca de ella, con los individuos situados cara a cara. La anatomía interna es variable, habitualmente tienen órganos separados, excepto el hígado.
- *Pigópagos* (18-19%). Conexión por la espalda, usualmente por la pelvis, con sacro y cóccix comunes, y los tubos digestivos que acaban en un ano y recto común.
Con frecuencia existen malformaciones genitourinarias.
- *Isquiópagos* (6%): Conexión a nivel de la pelvis inferior, cuerpos fusionados en la región pélvica hasta el ombligo: por encima los cuerpos están separados y son normales.
- *Craniópagos* (1-2%). Por lo general se hallan unidos por la parte media de la cabeza; casi siempre los cerebros están separados o sólo ligeramente fusionados.

Asimétricos

- Un gemelo es más pequeño y depende del otro. Uno puede ser normal o casi normal y el otro incompleto, constituyendo una especie de parásito del primero.





Figura 1. Gemelos toracoonfalopagos

Presentación

En el Hospital General Centro Medico Nacional La Raza del Instituto Mexicano del seguro social, pionera en múltiples investigaciones medicas, se presenta paciente femenino de 30 años de edad, en su tercer embarazo, valorado en forma particular, quien cursa embarazo en el segundo trimestre de gestación, con diagnostico de embarazo gemelar, siendo referido al área de ginecología para su valoración integral, determinando un embarazo gemelar toracoonfalopago, llevando un curso normoevolutivo y con manejo multidisciplinario que incluye psicología, nutrición, ginecología, perinatología, seguimiento por ecografía prenatal.

En septiembre del 2003 a las 38 semanas de gestación, mediante cesárea electiva se obtienen productos vivos femeninos gemelar toracoonfalopagos sin datos de asfixia perinatal, con peso de cinco kg para ambas gemelas a quien se ofrecio reanimacion habitual, manejo eutermia en cuna termica, oxigeno suplementario, fototerapia por ictericia multifactorial, iniciando la via oral con adecuada tolerancia.(Fig. 1)

Se realiza sesión conjunta para hacer un planteamiento de la metodología diagnóstica y preoperatorio. Un ultrasonido abdominal reporta hígado traccionado en sentido ventral donde se encuentra fusionado, con una ecogenicidad ho-



Figura 2. Colocación de expansores torácicos

mogénea y una vía biliar individual, el resto del examen no reporta más alteraciones de los órganos intraabdominales.

La valoración de cardiología reporta comunicación interventricular en la porción media, muscular pequeña de dos mm, con gradiente de 21

mmHg, rotación de los ventrículos cefálico, situs solitus, y compartiendo pericardio.

Se realiza cateterismo cardíaco con medición de presiones, oximetría sin alteración anatómica.

Un tránsito intestinal con rastreo de 48 horas, reporta tractos gastrointestinales independientes.

Se realiza sesión conjunta multidisciplinaria con las diferentes especialidades pediátricas, en la cual se realiza planteamiento en relación a los principios bioéticos, apoyo psicológico a los familiares, así como la planeación de separación de las gemelas a los seis meses de edad.

Se programa la colocación de expansores torácicos laterales bilaterales con dimensiones de 10x6x6 cm que permiten la infiltración de agua inyectable, con volumen de 180ml aproximadamente a cada una de ellas en forma gradual en un periodo de tres semanas.(Fig. 2)



Figura 3. Hígado fusionado



Figura 4. Colocación de malla de titanio



Figura 5. Terapia intensiva

Uno de los expansores presenta colección serohemática y dehiscencia parcial de la herida quirúrgica, pero sin datos de infección local o sistémica.

Se programa la independización orgánica total, apoyados con un equipo multidisciplinario, con anestesiólogos pediátricos, terapia intensiva, comité de bioética, psicología, cirugía plástica y reconstructiva pediátrica, cirugía cardiotorax, gastroembrionaria, oncológica quirúrgica, enfermería pediátrica y nutrición.

Se realiza la cirugía de independización orgánica con hallazgos de unión costocondral bilateral, presencia de pericardio compartido, apex cardíaco en una de las gemelas superior, hígado fusionado en el que se aprecia suprahepáticas independientes, vía biliar extrahepática independiente. (Fig. 3)

En el hígado fusionado, el mayor porcentaje del parénquima hepático (65%) es para la gemela de menor tamaño, lo que dificulta la plástica de la pared al contar con un defecto y cavidad toracoabdominal asimétricos.

Se coloca malla de titanio en ambas gemelas de acuerdo al defecto torácico a cubrir, (Fig. 4) previa colocación de parche de pericardio sintético, así como rotación de colgajos cutáneos, ya que la

expansión cutánea con los expansores previamente colocados a la cirugía de separación no fue suficiente para cubrir el defecto costocondral y abdominal en ambas gemelas.

Se colocan drenajes pleurales en ambas pacientes, con la finalidad de lograr un control adecuado de la cavidad virtual realizada con la colocación de la malla de titanio.

En el postoperatorio inmediato y mediano se manejan en unidad de terapia intensiva pediátrica donde su evolución posquirúrgica es satisfactoria en ambas gemelas. (Fig. 5)

Discusión

Con el antecedente de separación de gemelos unidos en nuestra unidad con resultados satisfactorios hasta el momento, se ofreció en esta ocasión la atención de las gemelas toracoconfalopagos, bajo principios bioéticos.

Respecto a los principios bioéticos que regulan nuestras decisiones pueden resumirse en cuatro puntos: autonomía, justicia, beneficencia y no maleficencia.

El primero, demanda el respeto por la decisión de los progenitores o tutores si aceptar o no el acto médico. El segundo el principio de justicia, se refiere a preferir a uno de los gemelos en casos

especiales, o a repartir parte de la anatomía compartida. La aplicación del principio de no maleficencia, nos obliga a actuar en forma eficiente sin causar daño o perjuicio al paciente.

Son pocas las situaciones en medicina que plantean problemas éticos de tan alta complejidad, y una es justamente la de los gemelos unidos, pues el hecho de compartir parte de su anatomía implica riesgos de pérdida de órganos y funciones, incluso la vida de uno o ambos en el intento de la separación.

Referencias

1. Votteler TP: Conjoined twins. En: Welch KJ et al: Pediatric surgery. Chicago: Year Book Medical Publishers 1986; (t2): 771-9.
2. Quiroz VH, Sepúlveda WH, Mercado M et al: Prenatal ultrasonographic diagnosis of thoracopagus conjoined twins. J Perinat Med 1989; 17: 297-303.
3. Melikogen M, Aslan A, Mete A, Ozkaynak C, Iyon M, Karaveli S: A case of thoraco-omphalo-ischiopagus bipus conjoined twins. J Pediatr Surg 1997; 32: 656-8.
4. Spitz L, Crabbe DCG, Kiely EM: Separación of thoraco-omphalopagus conjoined twins with complex hepato-biliary anatomy. J Pediatr Surg 1997; 32: 787-9.
5. Fishman SJ: Cardiac relocation and chest wall reconstruction after separation of thoracopagus conjoined twins with a single heart. J Pediatr Surg 2002; 37: 515-7.
6. Potter EL: Pathology of the fetus and infant. 2ª ed. Chicago: Year Book Medical Publishers Inc 1961.
7. Wallace I, Wallace A: Los siameses. La verdadera historia de los hermanos siameses. Barcelona: Ed. Grijalbo, SA, 1978.

