

SEPARACION DE GEMELAS UNIDAS

Análisis Clínico-Quirúrgico

RESUMEN

Se presentan dos niñas de 30 meses de edad, que fueron diagnosticadas como gemelas unidas y clasificadas como toraco-onfalópogas por examen ecográfico a las 16 semanas de gestación. Nacieron por cesárea a las 34 semanas, necesitaron asistencia respiratoria mecánica, y un tratamiento postural ingenioso para revertir la oligoanuria en una de las gemelas. A una de ellas se le efectuó el cierre quirúrgico de un conducto arterioso a los 15 días de vida. A los 8 meses se colocaron expansores tisulares, y 2 meses más tarde se efectuó la separación. La evolución fue satisfactoria por lo que regresaron al hogar a los 14 días postoperatorios. Los esfuerzos actualmente son dedicados a la recuperación psicomotora. El objetivo de esta presentación es detallar las difíciles circunstancias que se debieron sortear para llegar a la resolución de esta mística anomalía.

Palabras clave: Gemelas unidas, toraco-onfalópogas.

SUMMARY

A 23 year-old mother was diagnosed by prenatal ultrasonography as having thoraco-amphalopagus conjoined twins at gestational age of 16 weeks. Following cesarean section at 34 weeks a pair of female babies was born. They needed mechanical ventilatory assistance and a ingenious positional treatment to correct the oligoanuria because of circulatory crossover in one of the twins. A surgical closure of patent arterial ductus was done in one of the babies when she was 15 days-old. When they

Dr. Víctor H. Defagó ⁽¹⁾, Dr. José María Courel ⁽²⁾,
 Dr. José Bas ⁽³⁾, Dr. José M. Silberberg ⁽⁴⁾,
 Dr. Roque Córdoba ⁽⁵⁾, Dr. Henry Paladini ⁽⁶⁾, Dr. Juan Carlos Mondino ⁽⁷⁾,
 Dr. Aldo Mottura ⁽⁸⁾, Dr. Oscar Prociakiewicz ⁽⁹⁾,
 Dr. Jaime Pogulanik ⁽¹⁰⁾, Dr. Alberto Palencia ⁽¹¹⁾
 y Dr. Luis Nahas ⁽¹²⁾.
 Hospital Privado

were 8 month old, placement of four tissue expanders where performed. Two month later a successful surgical separation was done. A common pericardium, two separate hearts, and a union of the liver were found. Prosthetic sheeting was used to close the pericardium and the thoracic-abdominal defects in one child. At 14 postoperative day, babies were send home. Nonaday three years after attention is directed to phycho-physical recovery.

The purpose of this paper is to enfazice the difficulties to solve this mystic anomaly.

INTRODUCCION

El tratamiento quirúrgico de los gemelos unidos, probablemente constituya uno de los mayores dilemas para los cirujanos pediatras. (1)

Estas malformaciones, tienen una incidencia de aproximadamente uno cada 50.000 nacimientos (2,3). Los gemelos toraco-onfalópagos representan el 75 % de tales alteraciones (4). Entre el 60 % y 40 % de los gemelos unidos son nacidos muertos, y un grupo adicional del 35 % sobreviven solamente 1 día (5,6).

El objetivo de esta presentación, es mostrar un detallado análisis del diagnóstico, tratamiento y seguimiento de dos niñas operadas y que por su evolución, constituyen un hecho inédito en nuestro país.

Descripción del caso:

En Diciembre de 1994, nacieron gemelas unidas por el tórax y abdomen. El diagnóstico prenatal se había efectuado a las 16 semanas de gestación por ecografía obstétrica y confirmado por resonancia nuclear magnética 10 semanas más tarde. En esa oportunidad se efectuó parálisis muscular en

1-2 - Cirujanos Pediatras - Hospital Privado.

3 - Médico Adjunto de Pediatría - Hospital Privado.

4 - Jefe de Terapia Intensiva Pediátrica - Hospital Privado.

5 - Jefe de Cirugía Cardiovascular - Hospital Privado.

6 - Cirujano Cardiovascular - Hospital Privado.

7 - Médico Adjunto de Cirugía General - Hospital Privado.

8-9 - Cirujanos Plásticos del Hospital Privado.

10 - Jefe de Anestesiología - Hospital Privado.

11 - Médico Adjunto de Anestesiología.

12 - Cirugía estética.

ambos fetos, administrando pancuronio por vía intramuscular a través de amniocentesis para lograr una mejor definición de la fusión toraco-abdominal.

La madre de 23 años, había tenido un embarazo sin complicaciones. Cuatro semanas antes de término, hubo rotura de membranas y se desencadenó el trabajo de parto prematuro, por lo que se efectuó una operación cesárea. Los diagnósticos fueron: recién nacidas pretérmino, con un peso adecuado para la edad gestacional (4600 grs. para ambas) y pertenecientes a la clasificación de toraco-onfalópagos. En ambos casos, el score de apgar, fue de 3 al primer minuto y 5 a los 3 minutos, por lo que se hizo necesaria la intubación endotraqueal para una resucitación adecuada que continuó con asistencia respiratoria mecánica.

Al ingreso a la unidad de terapia intensiva, se completaron las maniobras de recuperación con canalizaciones en arteria y vena umbilical. La asistencia respiratoria mecánica se indicó por insuficiencia respiratoria aguda y síndrome de dificultad respiratoria en ambas pacientes en quienes se diagnosticó enfermedad de membrana hialina.

MATERIAL Y METODO:

Etapa preoperatoria:

Se realizaron exámenes de laboratorio de rutina, Rx de tórax, ecografía cerebral, torácica y abdominal. El defecto torácico comenzaba en el borde inferior del manubrio esternal y se extendía algo por debajo del ombligo. Según la ecocardiografía, las cavidades cardíacas eran normales e independientes, con una bolsa pericárdica común, y conducto arterioso permeable en ambos casos. Los hígados se mantenían unidos en la línea media, pero las vías biliares eran independientes. La característica anatómica de cada riñón era normal por ecografía, pero precozmente la gemela (C) presentó insuficiencia renal aguda con oligoanuria durante 15 días, que fue compensada por la gemela (A) que se comportó como poliúrica y ejerció una función de diálisis. Ante este cuadro con elevación de urea, creati-

nina y pruebas de la función renal alteradas, se colocó a la gemela A en un plano inclinado de 45° y elevado con respecto a la gemela C, para tratar de revertir la circulación cruzada, lo que coincidió con el comienzo de la diuresis en esta última gemela.

Para confirmar la presencia de circulación cruzada, se efectuó un centellograma renal administrando el radiosótomo a la gemela C, observándose captación renal del medio de contraste en forma inicial por la gemela A para luego visualizar el riñón de la gemela a quién se le administró el medio de contraste, quien se hallaba en fallo renal. También se administró aminofilina a dosis terapéuticas a la gemela C, realizando un dosaje simultáneo en ambas niñas 12 horas después, presentando en ambos casos, niveles séricos similares.

Se efectuó tratamiento con indometacina para intentar el cierre farmacológico del conducto arterioso. En la gemela (A) se observaron síntomas de insuficiencia cardíaca, edema pulmonar y derrame pericárdico confirmado por ecocardiografía por lo que se indicó el cierre quirúrgico del mismo a los 15 días de vida. La dificultad respiratoria obligó a mantener ventilación asistida durante 26 días. Se efectuó tratamiento de displasia broncopulmonar con dexametasona y furosemida. La dependencia de oxígeno se prolongó por 45 días. La gemela (C) permaneció con asistencia respiratoria mecánica por 31 días.

Se comenzó con alimentación parenteral, pero luego de comprobar la permeabilidad del tubo gastrointestinal, se alimentó por sonda nasogástrica hasta completar el volumen suficiente a los 30 días de vida. La gemela A había presentado un cuadro de obstrucción intestinal transitorio a causa de un tapón meconial que se revirtió luego de un tránsito gastrointestinal con material yodado.



Gemelas unidas a los 8 meses de vida.

La TAC y resonancia magnética demostraron la falta de separación del hígado en la línea media, y la centellografía hepática confirmó la presencia de vías biliares independientes. A los 65 días de vida, fueron dadas de alta transitoriamente. A los 8 meses de edad, reingresaron para colocación de expansores tisulares. Peso 12.300 grs. Se aplicaron dos expansores a nivel de pared anterolateral del tórax en cada niña, los que se insuflaron entre 170 y 300 cc de solución fisiológica en un plazo de 45 días.

Corrección quirúrgica:

El día 24 de octubre de 1994 se efectuó la separación cuando las niñas tenían 10 meses de edad. Previo baño con iodopovidona, las pacientes ingresaron a sala de operaciones donde se completaron los accesos venosos y arteriales en ambas niñas. Los dos expansores tisulares posteriores, se evacuaron en un 70 %, y los anteriores en un 100 %. Se realizó el campo quirúrgico alrededor del tronco de ambas niñas, las que fueron colocadas en decúbito lateral sobre compresa estéril.



Mostrando la línea de unión desde el esternón hasta el único ombligo y los expansores tisulares.

Se realizó la incisión sobre la línea esternoumbilical, haciendo primeramente la exploración torácica. Luego de la apertura pericárdica, se efectuó la sección diafragmática hasta el borde contralateral para permitir una amplia visualización de la glándula hepática. La sección hepática se efectuó mediante disección ultrasónica a nivel de la línea de reflexión peritoneal, previa compresión de un pedículo vascular. Ambas superficies cruentas fueron cubiertas por adhesivo hemostático fisiológico (fibrina). Posteriormente a la transección hepática, se comprobó la independencia de ambos tubos digestivos.

Se completó la sección de la pared común posterior, se extrajeron los expansores tisulares, y se rotaron levemente ambas pacientes, para permitir el cierre pericárdico en la gemela (C). En la gemela (A) fue necesario un parche de goretex para completar la envoltura pericárdica, luego de lo cual, se



Araceli Yanet y Cecilia Victoria a los 3 años de edad.

practicó un cierre provisorio de la herida para traspaso a otra mesa quirúrgica.

En gemela (A) se reconstruyó el defecto abdominal, diafragmático y torácico con una malla de prolene, que fue cubierta con piel en toda su extensión. En la gemela (C), el cierre de la pared abdominal se efectuó en dos planos con tejidos propios, y la malla de prolene se utilizó sólo para el defecto torácico y diafragmático. Se fijaron drenajes alojados en el mediastino y en ambos lechos de los expansores.

Post operatorio:

Las niñas permanecieron con asistencia respiratoria mecánica y nutrición parenteral total durante 4 días. Los drenajes se retiraron entre el 5^o y 7^o día. Rápidamente comenzaron a realimentarse por succión, y al completarse el esquema antibiótico a los 14 días, se decidió el alta hospitalaria. A partir de ese momento las niñas evolucionaron favorablemente, no requiriendo nuevas internaciones. Luego de la separación, el desarrollo pondo estatural fue

bueno, presentando un retardo psicomotor leve, que mejoró con la asistencia de un equipo de rehabilitación que aún continúa su trabajo. Tanto los potenciales evocados auditivos y visuales muestran audición y visión normales.

DISCUSION:

La etiología de los gemelos unidos es desconocida, pero el fenómeno ocurre entre el 13º y 15º día posterior a la fertilización con división incompleta del cigoto (7). Llamativamente la mayoría de los toraco-onfalópagos, son de sexo femenino, tal como el caso aquí presentado. Se ha visto, que a pesar de tener una constitución genética idéntica, pueden tener diferente desarrollo psicofísico, por lo que un hallazgo en una, no necesariamente debe repetirse en la otra (8, 9).

El diagnóstico prenatal, sobretodo cuando se efectúa precozmente como en este caso, es de fundamental importancia para preveer situaciones de riesgo vinculadas al parto. Este diagnóstico precoz, hizo aumentar las indicaciones de cesáreas, y la mortalidad al nacer, bajó del 60 al 40 % (2,7). Hay publicaciones que relatan casos exitosos logrados con partos vaginales (10), pero creemos que cuando se diagnostican gemelos unidos, la cesárea tiene una indicación precisa.

Las malformaciones asociadas son frecuentes, especialmente a nivel gastrointestinal (33 %) y cardíaco (25 %) (2,11). Afortunadamente, en el aparato cardiovascular, el defecto solamente consistió en un pericardio común. De todos modos, a los 15 días de vida, una de las gemelas debió ser sometida a ligadura del conducto arterioso, hecho que creemos no reviste antecedentes en la literatura médica hasta la actualidad.

El volumen de entrecruzamiento del flujo sanguíneo es difícil de cuantificar con exactitud, y además se ha visto que la dirección de la circulación cruzada puede cambiar en pocos minutos (12, 13). Se pudo observar como el flujo sanguíneo variaba de acuerdo con la posición de las pacientes, y una evidencia clara fue el fenómeno de diálisis que una

gemela ejerció sobre la otra revirtiendo la oligoanuria luego de 15 días. Este mecanismo se ha publicado anteriormente (8), pero de todos modos existe una independencia demostrada en las cuatro oportunidades en que debieron ser anestesiadas. Aquí la administración de drogas se efectuó manteniendo la individualidad de cada paciente, y no se advirtieron efectos de suma o deficiencia en forma aguda tal como fuera expuesto en otras publicaciones (14, 15).

La sección de tejidos con ultrasonido (Cussa) se ha utilizado anteriormente para la división de la glándula hepática (16). Esto facilitó la disección y ligaduras vasculares, que sumadas a la aplicación de fibrina sobre las superficies cruentas, evitaron toda pérdida sanguínea.

A pesar de existir antecedentes exitosos con el cierre primario del defecto, la utilización de material protésico demostró estar ligado a complicaciones (8). En 1986, Zucker ya había utilizado expansores intraabdominales y subcutáneos para la separación de gemelos unidos (16). A partir de ese momento se sucedieron una serie de éxitos con la aplicación de los expansores tisulares subcutáneos (17, 18, 19), y esto nos orientó hacia la utilización de dos de ellos en cada niña. La superficie de piel expandida fue la suficiente para cubrir el defecto en las dos niñas. Al extraerlos durante la separación, se observó una pseudocápsula de tejido fibroso con una depresión leve sobre la parrilla costal. Es probable, que durante el período en que los expansores ejercen una presión sobre la piel, esta también se ejerza sobre la caja torácica, como puede ocurrir con los tumores de partes blandas a esta edad. Sería conveniente entonces que el período de expansión, sobretodo cuando alcanza grandes volúmenes, se realice en el lapso mas corto que permita el paciente.

Un equipo multidisciplinario compuesto por médicos, psicólogos, psicomotricistas y fonoaudiólogos continúa su trabajo para lograr una recuperación psicomotora que hasta el momento es favorable.

BIBLIOGRAFIA

1. Cywus S.: Challenges and Dilemmas for a Pediatric Surgeon. *J Ped Surg* 29:957-965, 1994.
2. Harper RJ, Kenigsberg K, Sia CG et al: Xiphopagus conjoined twins: A 300-year review of the obstetric, morphopathologic, neonatal, and surgical parameters. *Am J Obstet Gynecol* 137:617-629, 1980.
3. Potter EL, Craig JM: Pathology of the Fetus and the Infants, Chicago, 1975, Year Book Medical Publishers Inc., pp. 220-236.
4. Hanson JW: Incidence of conjoined twinning. *Lancet* 2:1257, 1975.
5. Spencer R: Conjoined twins: theoretical embryologic basis. *Teratology* 45:591, 1992.
6. Edmonds LD, Layde PM: Conjoined twins in the United State. *Teratology* 25:301-308, 1982.
7. Votteler TP: Conjoined Twins, in Welch KJ, Randolph JG, Ravitch MM, et al (eds): *Pediatric Surgery*, Vol 2, Chicago IL, Year Book Medical Publishers pp 771-779, 1986.
8. Boles ET, Vassy LE: Thoraco-omphalopagus conjoined twins: Successful surgical separation. *Surgery* 86: 485-492, 1979.
9. Spitz L, Capps SNJ, Kiely EM: Xiphoomphaloischiopagus Tripus Conjoined Twins: Successful Separation Following Abdominal Wall Expansion. *J Ped Surg* 26:26-29, 1991.
10. Walton JM, Gillis DA, Giacomantonio JM et al: Emergency Separation of Conjoined Twins. *J Ped Surg* 26:1337-1340, 1991.
11. Gerlis LM, Seo JW, Ho SY, et al: Morphology of the Cardiovascular System in Conjoined Twins: spatial and sequential segmental arrangements in 36 cases. *Teratology* 47:91-108, 1993.
- 12 - Furman EB, Roman DG, Hairabet J, et al: Management of anesthesia for surgical separation of newborn conjoined twins. *Anesthesiology* 34: 95-101, 1971.
- 13 - Bloch ED, Karis JH: Cardiopagus in neonatal thoracopagus twins. Anesthetic management. *Anesth Analg* 59:304-307, 1980.
- 14 - Toyoshima M, Fujihara T, Hiroki K, et al: Evaluation of cross circulation in conjoined twins. *Masui* 42: 1347-1350, 1993.
- 15 - Hoshina H, Tanaka O, Obara H, et al: Thoracophagus Conjoined Twins: Management of Anesthetic Induction and Postoperative Chest Wall Defect. *Anesthesiology* 66:424-426, 1987.
- 16 - Zuker RM, Filler RM, Lalla R: Intra-abdominal tissue expansion: An adjunct in the separation of conjoined twins. *J Pediatr Surg* 21:1198-1200, 1986.
- 17 - González Llanos R: Siameses. *Perfil Médico* 5:1-36, 1993.
- 18 - Spitz L, Stringer EM, Kiely PG, et al: Separation of Brachio Omphalo - Ischiopagus Bipus Conjoined Twins. *J Ped Surg* 29:477-481, 1994.
- 19 - Elias DL, Baird WL, Zubowicz VN: Applications and Complications of Tissue Expansion in Pediatric Patients. *J Ped Surg* 26:15-21.

*No hay palabra ni pincel que llegue a manifestar
el amor ni el dolor de los padres.*

*Mateo Aleman
Novelista español*