

Conferencia

Gemelos unidos (siameses)

J.A. TOVAR

Profesor Titular de Pediatría. Hospital Infantil Universitario "La Paz". Madrid.

INTRODUCCIÓN

El problema de los gemelos unidos, llamados comúnmente "siameses" se plantea por fortuna pocas veces, pero está lleno de aspectos interesantes y poco conocidos, por lo que merece la atención del pediatra que es uno de los componentes del equipo, muchas veces muy amplio, que debe participar en las decisiones y en el tratamiento.

Definición: se trata de individuos monocigóticos (procedentes del mismo huevo fecundado) y monocoriónicos que se desarrollan unidos entre sí por alguna región de su anatomía, están conectados vascularmente y pueden compartir uno o más órganos. Son, por definición, del mismo sexo y genéticamente idénticos.

Embriología: la etiología de esta monstruosidad es desconocida, como la de la mayoría de las malformaciones. Aunque se ha logrado en alguna ocasión reproducir alguna de estas situaciones (xifopagia parasitaria) mediante parabiosis conseguida por contacto entre las paredes abdominales abiertas de dos embriones de batracios⁽¹⁾, sabemos hoy que el mecanismo de esta rara monstruosidad es la división incompleta de un cigoto destinado a duplicarse para formar gemelos. Según la modalidad de esta división ambos componentes de la pareja pueden ser más o menos simétricos y aparecer unidos por diversas partes del cuerpo. El transcurso embriológico es muchas veces muy profundo y no es raro que uno o los dos componentes de la pareja presenten malformaciones adicionales a veces muy graves.

Incidencia: por razones no conocidas el sexo femenino es casi dos veces más frecuente que el masculino en los gemelos unidos. La incidencia es aproximadamente de 1 por cada 50.000 ó 60.000 recién nacidos vivos, pero es difícil asegurar que esta cifra sea exacta, pues parte de los embarazos de este

tipo terminan prematuramente o son interrumpidos y no siempre son publicados estos casos, especialmente cuando no se lleva a cabo la separación o cuando no hay supervivencia de uno o de los dos gemelos. En definitiva, la gemelaridad unida no es tan extremadamente rara si se considera que una atresia de esófago o una malformación anorrectal se producen en 1 de cada 3.000 ó 4.000 nacimientos.

Historia: este problema es conocido desde antiguo y, como es muy evidente y espectacular, hay representaciones gráficas de gemelos unidos en joyas o esculturas de varias civilizaciones y en numerosos textos médicos y literarios. La denominación de gemelos "siameses" nace de la amplia popularidad de la que gozaron dos hermanos, Chang y Eng Buker nacidos en Siam (hoy Tailandia) en el siglo pasado y quienes, a pesar de permanecer unidos por un puente abdominal, vivieron una larga vida en la que viajaron a Estados Unidos, fueron exhibidos en un circo, se convirtieron en granjeros, se casaron con dos hermanas y tuvieron más de veinte hijos. Fallecieron a pocas horas de intervalo y la autopsia (las piezas se conservan aún en Filadelfia) confirmó que podrían haber sido separados con facilidad⁽²⁾. Los intentos de separación han sido progresivamente más osados a lo largo de este siglo y hay numerosos casos de éxito con uno o los dos sobrevivientes. En nuestro país se han separado algunas parejas⁽³⁻⁵⁾, aunque no todas han sido publicadas.

CLASIFICACIÓN

Las gemelaridades unidas pueden clasificarse de varias maneras y la más sencilla es expresar la región por la que se unen seguida del sufijo "pagos"⁽⁶⁾. Sin embargo, pueden darse también casos de gemelaridad asimétrica en los que uno

de los componentes no es completo o forma un tumor parásito. Por eso proponemos la siguiente tabla clasificatoria:

Al referirnos a los gemelos unidos asimétricos no hablamos sólo de su desigual participación en el conjunto orgánico, sino más bien de su dependencia. En estos casos, uno de los componentes es siempre un parásito que depende de la circulación de su hermano para sobrevivir: el *fetus in fetu* es en realidad un tumor malformativo, un teratoma organoide más o menos forme que puede asentar en varios lugares. El feto *acardio acéfalo* es solamente, en parte, un gemelo univitelino unido, porque la única unión es el cordón umbilical que comunica ambos árboles vasculares. El corazón del gemelo completo bombea la sangre hacia su hermano malformado que carece de él, así como de cabeza y que muere desde el momento en que se corta el cordón. Por último, los *heterópagos* son gemelos incompletos (parásitos) unidos a hermanos completos (autósitos) cuyo organismo posibilita una supervivencia de otro modo imposible por falta de la mayoría de los órganos, incluyendo una bomba cardíaca propia⁽⁷⁾.

Los gemelos simétricos pueden no serlo tanto y el esquematismo de la tabla precedente esconde numerosas variedades complejas no mencionadas pero la idea de la simetría traduce una más o menos equilibrada distribución de la anatomía, que puede permitir la separación quirúrgica cuando no se comparten órganos vitales indivisibles. La variedad más frecuente son los *onfalópagos* (unidos por la región umbilical) que son, además, aquéllos en quienes la separación es más frecuentemente posible. Los *toracópagos* (unidos por la cara anterior del tórax) comparten a veces las cámaras cardíacas y las perspectivas de supervivencia tras su separación son escasas. Los *isquiópagos* (unidos por la pelvis) pueden ser relativamente asimétricos y tener cuatro miembros inferiores (tetrapus), tres (tripus) o dos (bipus). El grado y tipo de unión ósea, vertebral y visceral hacen la separación muchas veces extraordinariamente difícil. Los gemelos *pigópagos* (unidos por el sacro) y los *craniópagos* (unidos por la cabeza) son más raros y también pueden plantear problemas de separación difíciles.

PROBLEMAS DIAGNÓSTICOS

Antes de abordar el complejo desafío quirúrgico que representa la separación de una pareja de siameses es nece-

sario conocer, con la mayor precisión posible, la anatomía que siempre es caprichosa y a veces difícilmente comprensible. El esqueleto y sus puntos de unión es relativamente fácil de estudiar radiológicamente, pero las posiciones convencionales a las que estamos acostumbrados no son siempre posibles en individuos adheridos a sus gemelos, lo que dificulta la interpretación. La TAC espiral o helicoidal hace posible reconstrucciones anatómicas sorprendentes que muestran detalles difíciles de ver de otro modo, como hemos tenido ocasión de comprobar recientemente. La disposición vascular o cardiovascular condiciona, en gran parte, la separabilidad y la distribución equitativa del material orgánico disponible, por lo que se practican casi siempre angiografías, eco-doppler y resonancia magnética en estos casos. Nuestra impresión es que, salvo en casos muy concretos, las exploraciones vasculares no aportan tanta información como nos gustaría y pueden limitarse a determinados casos. El aparato urinario debe examinarse mediante ecografía, urografía, cistografía y endoscopia, que también puede aclarar la anatomía genital. El aparato digestivo mediante tránsito y enema, pero debemos decir que nunca hemos aclarado en nuestros casos la anatomía de los órganos intraabdominales por estos medios y que siempre hemos encontrado sorpresas inesperadas. La vía biliar puede estudiarse mediante radiofármacos excretados por vía biliar y mediante ecografía, pero puede decirse de estas exploraciones lo mismo que de las anteriores. El sistema nervioso central, intracraneal o intrarraquídeo, se beneficia mucho de la resonancia magnética, que muestra a veces lesiones o aspectos anatómicos inesperados.

Los exámenes de laboratorio proporcionan información de valor si se tiene en cuenta que ambos componentes de la pareja están comunicados vascularmente en un grado variable y que la muestra puede, desde reflejar la situación de uno de ellos (cuando la unión corporal es pequeña o no hay grandes puentes vasculares) hasta una mezcla de los dos (cuando hay amplias comunicaciones a nivel cardíaco o de los grandes vasos u órganos parenquimatosos). Hemos tenido la ocasión de tratar a una gemela onfalópaga con hemorragia cerebral mediante ventilación asistida mientras que su hermana, con la que compartía el hígado y parte del intestino, estaba sana y en respiración espontánea. Es fácil imaginar que el control gasométrico de la eficacia de nuestra asistencia fue en este caso muy poco orientador hasta el momento de la separación.

PROBLEMAS ÉTICOS

Pocas situaciones en medicina pueden plantear problemas éticos más complejos que el tratamiento de los gemelos unidos, pues el hecho de compartir anatomía implica riesgos de pérdida de órganos o funciones, o incluso de la vida, durante la separación que no son siempre iguales para ambos gemelos obligándonos a veces a tener que elegir entre favorecer más a uno que a otro.

Es sabido que los principios bioéticos que rigen nuestras decisiones pueden resumirse en cuatro: autonomía, justicia, beneficencia y no maleficencia. El **principio de autonomía** demanda el respeto a la decisión del sujeto que va a sufrir el acto médico a cuya aceptación no podemos obligarle, salvo en muy determinadas condiciones. Es obvio que este principio en la práctica pediátrica está siempre mediado por los progenitores o tutores que detentan la patria potestad, lo que complica aún más su correcta aplicación. El niño (los niños en este caso) se tratan según las decisiones de sus padres quienes pueden disentir, deciden en función del grado y calidad de la información que reciben y no actúan obligadamente en el mejor interés de los niños. Esto puede plantear problemas en la práctica pediátrica común y más en este caso mucho más complicado, pues el sujeto principal es doble, los tutores dos, la información frecuentemente incierta y los técnicos encargados de proporcionarla, múltiples. Decisiones como la interrupción del embarazo cuando el diagnóstico se hace antenatalmente (frecuente hoy día en medios desarrollados), la propia separación o determinadas preferencias que pueden beneficiar a uno de los gemelos plantean problemas éticos difíciles que deben ser resueltos con sumo tacto y ponderación y que, solamente pueden estar en manos de personas con experiencia en éste y en todo tipo de cirugía pediátrica.

El segundo principio bioético, el **principio de justicia**, es también de aplicación difícil en estos casos pues la anatomía de la malformación puede obligar a “preferir” a uno de los gemelos sobre el otro y, de hecho, a “repartir” la anatomía de forma desigual o incluso a “sacrificar” a uno de los dos en beneficio del otro. Cierto es que la naturaleza facilita a veces las cosas perjudicando de entrada a uno de los gemelos orientando irreversiblemente la decisión. En algunos de nuestros casos se han planteado los problemas de esta forma: una de las hermanas de una pareja de onfaló-

pagas nacidas por vía vaginal sin diagnóstico, sufrió tan severas lesiones cerebrales que obligó no sólo a decidir una separación anatómicamente favorable para su hermana, hoy viva, sino, además, a una operación neonatal. Otra hermana de una pareja de toracópagas tenía una cardiopatía incompatible con la vida mientras que la otra, unida a ella por la aurícula, podría ser salvada, lo que indicó la intervención con prejuicio favorable a esta última...enfriado por la firme decisión de los padres de no beneficiar a ninguna. Desgraciadamente, ambas fallecieron durante la intervención.

Menos problemas causa, en general, el respeto al **principio de beneficencia**, por el cual debemos realizar todos los actos médicos con la intención principal de beneficiar al paciente. No hay duda de que la separación es un bien en sí, pues hoy día es prácticamente impensable que se pueda vivir hasta la vida adulta como Eng y Chang Buker. Sin embargo, hay algunos ejemplos de parápagos bicéfalos (un solo tronco con dos cabezas) que sobreviven hasta que un desarrollo intelectual completo en ambos componentes hace imposible aceptar que es beneficiosa su separación que implicaría el sacrificio de uno de los componentes. En todo caso, incluso los éxitos quirúrgicos más espectaculares en este campo contienen un riesgo no despreciable de que el paciente (los pacientes en nuestro caso) se vea más adelante como no precisamente beneficiado al carecer de una anatomía o de una o más funciones normales. Esto ocurre también ante malformaciones en individuos únicos como los defectos del tubo neural u otros y en tales casos debe prevalecer el criterio, laxo es cierto, de que éste debe ser operado (o separado) si puede preverse que vivirá una vida útil y de calidad suficiente (la definición de lo que es ésta merecería mucha más discusión).

La aplicación, por último, del principio de **no maleficencia** por el cual nos obligamos a no actuar de forma que cause daño o perjuicio al paciente, es también particularmente ardua en el caso de los gemelos unidos, pues la separación implica a veces mutilaciones o limitaciones que pueden llegar a ser tan insoportables, como las causadas por las peores malformaciones o tumores: pérdida de miembros, incontinencia, parálisis, etc. A la hora de diseñar los tratamientos los equipos encargados de estas separaciones deben meditar muy bien el grado y el momento de sus actuaciones, con el fin de respetar al máximo este y los precedentes principios.

PROBLEMAS TÉCNICOS

Las dificultades técnicas planteadas por la separación de una pareja de gemelos unidos pueden ser gigantescas, pues se trata sin duda de operaciones de las más complejas que pueden imaginarse y que pueden necesitar del concurso de varios equipos de especialistas. Distinguiremos los aspectos anestésicos, los quirúrgicos propiamente dichos y los de cobertura.

a. Anestésicos: los gemelos unidos son dos individuos diferentes con un grado variable de comunicación cardiovascular y orgánica lo que quiere decir que, por una parte, necesitan completa monitorización y canalización individual y por otra que tienen, en un grado variable, un medio interno común. Las drogas administradas a uno pueden actuar sobre el otro y las variaciones de la composición de dicho medio interno pueden reflejarse en parte en las determinaciones analíticas realizadas a uno u otro. Se requieren dos equipos independientes pero íntimamente conectados para realizar una de estas anestésias durante las que los problemas planteados pueden ser muy grandes. Es difícil aplicar las medidas habituales de prevención de la pérdida de calor pues la exposición corporal y visceral pueden ser muy amplias durante muchas horas. El aporte y la reposición de fluidos en estas condiciones tienen que hacerse teniendo en cuenta que el medio interno es compartido en grado variable por ambos gemelos hasta el momento de la separación vascular de los mismos. La sección de vasos gruesos durante ésta puede provocar cambios sustanciales en el gasto cardíaco o en el retorno venoso de uno de los gemelos cuyo manejo requiere un alto nivel anestésico.

b. Quirúrgicos: una planificación detallada es la única forma de prever los problemas técnicos planteados por la separación. Reuniones con todos los especialistas implicados contando a la vista de los resultados de las frecuentemente múltiples exploraciones diagnósticas practicadas, aclaran la mejor posición operatoria del conjunto gemelar sobre la mesa de operaciones, las vías de abordaje, el orden de actuación, las incisiones que permitirán mejor cobertura al finalizar la separación y nos preparan para afrontar los posibles incidentes, sorpresas y accidentes. Nosotros hacemos un mínimo de dos reuniones con todo el personal y es recomendable incluso un ensayo general en el quirófano con las mesas y los aparatos, para poder tener una idea espa-

cial de su mejor distribución. Cuando se realizan endoscopias diagnósticas antes de la separación disponemos de una ocasión muy buena para este ensayo general como ha ocurrido en el caso de nuestra última pareja de isquiópagas. En ocasiones es bueno fabricar moldes o colchonetas anatómicamente adaptados a la forma del cuerpo y, en todo caso, es imprescindible disponer de dos espacios operatorios: el común en el que se lleva a cabo la separación y el individual de cada uno de los componentes donde se lleva a cabo la reconstrucción y la cobertura. La distribución de los papeles de cada uno de los miembros de los dos equipos y de los de especialistas a veces necesarios, tiene que estar clara desde el principio y es difícil concebir una de estas operaciones con éxito si no se trata de grupos quirúrgicos bien competidos, con confianza mutua y con costumbre de trabajar juntos.

Pero la planificación y la preparación no son todo. Nuestra experiencia muestra que las pruebas diagnósticas no revelan toda la anatomía y que hay que estar preparado para muchas sorpresas. El capricho de la naturaleza representado por estos gemelos origina, a veces, variaciones anatómicas muy atípicas, hasta el punto de que los conocimientos topográficos convencionales ayudan poco y hay que estar listos para interpretar disposiciones orgánicas o vasculares muy extrañas y para improvisar actuaciones que pueden ser poco convencionales. Es posible, por ejemplo, que el drenaje biliar o la circulación portal de un hígado compartido en una pareja de onfalópagos no sean simétricos y hasta que estén cruzados, como ha ocurrido en uno de nuestros casos de onfalópagos, o que sean únicos. No es posible afrontar este tipo de operaciones si no se dispone de los medios necesarios para estar cómodos y seguros en actos extraordinariamente prolongados (hasta de más de 12 horas). Para la separación pueden requerirse técnicas muy específicas de neurocirugía, cirugía plástica, ortopedia, cirugía general, urología y cirugía cardiovascular, por lo que a veces hay que congregarse a todos estos equipos que deberán actuar con un orden previamente planificado^(8,9).

Los problemas específicamente técnicos son innumerables y pueden implicar la necesidad del uso de circulación extracorpórea, de sección del parénquima hepático con aspirador ultrasónico, de sección de la médula espinal, de osteotomías y reconstrucciones óseas variadas, de reparto de la longitud intestinal, de técnicas de derivación urinaria, de

expansión y rotación de colgajos para cobertura de la herida, etc. Todas estas técnicas han tenido que emplearse en nuestra experiencia en separación de gemelos unidos en el Hospital La Paz.

c. De cobertura: una vez completada la separación y la reconstrucción orgánica, el cierre de las paredes y de las incisiones puede ser también fuente de numerosos problemas. Los tegumentos y las paredes musculares del bloque corporal de los gemelos unidos, pueden no ser suficientes para cubrir las grandes superficies cruentas creadas por la separación y es necesario entonces recurrir a técnicas de cirugía plástica. En ocasiones es mejor ampliar con ayuda de expansores plásticos hinchables dichas estructuras parietales antes de la operación misma. En otras es preciso usar parches temporales de materias sintéticas y/o plastias cutáneas de rotación. Cuando uno de los gemelos no es viable suele poder usarse parte de su pared para cubrir el defecto de su hermano. En todo caso este es uno de los mayores problemas prácticos que además puede comprometer el éxito de la separación.

SOBREVIVENCIA

Por todas las razones que hemos expuesto, la supervivencia de uno o de ambos miembros de la pareja de siameses no se consigue siempre y hay que ser realista a la hora de plantear el tratamiento. Los casos más frecuentemente separados son los onfalópagos a pesar de lo compleja que puede ser la cirugía del hígado, del intestino y de la pared en ellos. Nunca se ha conseguido que sobrevivan dos gemelos toracópagos con corazón compartido y es excepcional la supervivencia de uno de los dos. Los craneopagos suelen tener graves deficiencias tras la separación si la sobrellevan. Los isquiópagos y los pigópagos representan problemas de reconstrucción osteomuscular, digestiva distal y genitourinaria que rara vez permiten una vida completamente normal, pero, a cambio, la supervivencia es más común que en

otros casos. El autósito de las gemelaridades asimétricas suele sobrevivir, aunque algunas veces porte malformaciones graves, como ocurrió en uno de nuestros casos. A pesar de estas perspectivas de éxito limitadas, es difícil describir la satisfacción del equipo que consigue separar una pareja de siameses recuperando para una vida normal (o siempre mejor que la esperable si no se hubiera hecho la separación) a uno o a los dos gemelos.

Como otros tratamientos quirúrgicos de gran complejidad, solamente centros muy expertos en todas las especialidades de la cirugía pediátrica ofrecen posibilidades de éxito en estos casos, por lo que deberían concentrarse en ellos.

BIBLIOGRAFÍA

1. Duhamel B: *Morphogénèse pathologique*. (1ª ed.) Paris: Masson & Cie., 1966
2. Wallace I y Wallace A: *Los siameses: La verdadera historia de los hermanos siameses*. Barcelona: Ediciones Grijalbo, S.A., 1978
3. Moreno de Orbe M, Candal Alonso J, Pérez Lafuente G, Pitarchs Esteve V, País Pineiro E, Carames Bouzán J, Vázquez De La Cruz A, Ugarte Pena M, Queipo Burón E y Rodríguez Valladares M: Separación quirúrgica con supervivencia de dos gemelas siamesas onfalópagos. *An Esp Pediatr* 1978; **11**:868-875.
4. Agra Cadarso B, Montero Redondo A, Rodríguez Costa A, Romeo Martínez C, Ruiz Campa R y Arias Galán R: Un caso de siamesas onfalópagos: separación con éxito. *An Esp Pediatr* 1988; **29**:463-466.
5. Rollán Villamarín V, Ollero Fresno JC, Alonso Calderón JL y Ollero Caprani JM: Siameses siamesas pigopagus: tratamiento quirúrgico. *Cir Pediatr* 1991; **4**:112-116.
6. Spencer R: Anatomic description of conjoined twins: a plea for standardized terminology. *J Pediatr Surg* 1996; **31**:941-944.
7. Kapur VK, Kulkarni MS y Shenoy MU: Asymmetric conjoined twins. *Pediatr Surg Int* 1997; **12**:308-309.
8. Cywes S, Millar AJ, Rode H y Brown RA: Conjoined twins: the Cape Town experience. *Pediatr Surg Int* 1997; **12**:234-248.
9. Raffensperger J: A philosophical approach to conjoined twins. *Pediatr Surg Int* 1997; **12**:249-255.