



**UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA
DE MÉXICO**

**FACULTAD DE MEDICINA
DIVISIÓN DE ESTUDIOS DE POSGRADO E INVESTIGACIÓN
SECRETARÍA DE SALUD
INSTITUTO NACIONAL DE PEDIATRÍA**

“SIAMESES ONFALOPAGOS: PRESENTACION DE UN CASO”

TESIS

PARA OBTENER EL TITULO DE

ESPECIALISTA EN

PEDIATRIA

PRESENTA:

DRA. SHEILA YADIRA GÓMEZ MURILLO

TUTOR:

DR. HECTOR MACIAS AVILES

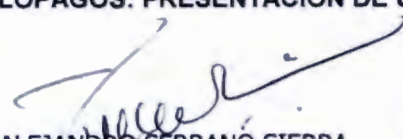
CO – TUTOR:

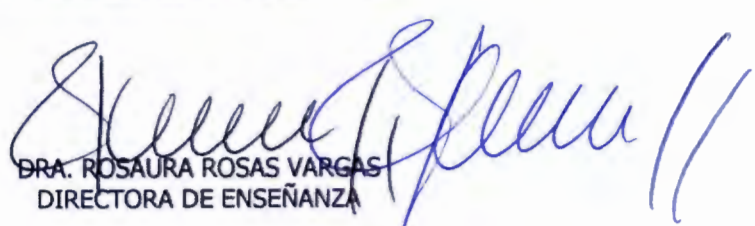
DRA. SARA ALEJANDRA SOLORIZANO MORALES

MÉXICO, D.F. 2014

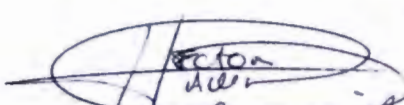


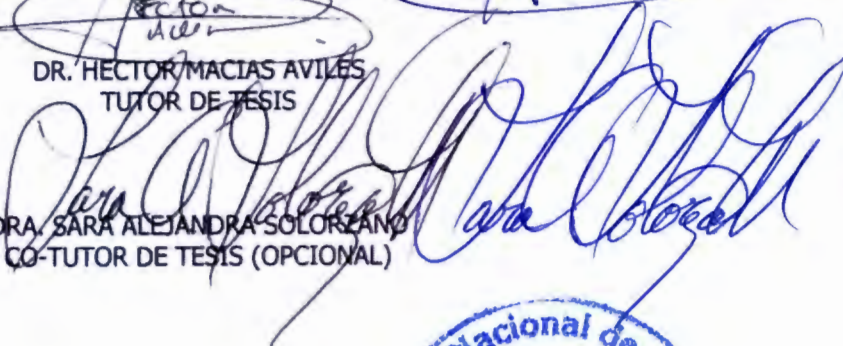
"SIAMESES ONFALOPAGOS: PRESENTACION DE UN CASO"


DR. ALEJANDRO SERRANO SIERRA
PROFESOR TITULAR DEL CURSO DE
ESPECIALIZACION EN PEDIATRIA


DRA. ROSAURA ROSAS VARGAS
DIRECTORA DE ENSEÑANZA


DR. MANUEL ENRIQUE FLORES LANDERO
JEFE DEL DEPARTAMENTO DE PRE Y POSGRADO


DR. HECTOR MACIAS AVILES
TUTOR DE TESIS


DRA. SARA ALEJANDRA SOLÓRZANO
CO-TUTOR DE TESIS (OPCIONAL)



Para los que han caminado este largo camino a mi lado incluyendo en los desvelos. . .

Para los que me han guiado a lo largo del camino. . .

Pero sobre todo para ustedes que me han enseñado tanto. . .

SIAMESES ONFALOPAGOS: PRESENTACION DE UN CASO

CONJOINED ONPHALOPAGOS TWINS: A CASE REPORT

RESUMEN

Los embarazos múltiples corresponden a un 3% del total. Los más frecuentes son los dicigóticos del sexo femenino. Sin embargo, un pequeño grupo de ellos son de origen monocigótico, pero unidos, además, en alguna región anatómica. Atraen la atención de los médicos por su rareza y por las dificultades y dilemas éticos a los que se enfrentan para su tratamiento. Presentamos el caso de unos siameses onfalópagos del sexo masculino. Se logró separarlos quirúrgicamente a las siete semanas de vida. Uno de ellos sólo sobrevivió seis meses.

Palabras clave. Embarazos múltiples, siameses, onfalópagos.

ABSTRACT.

Multiple pregnancies are 3% of the total. The most frequent are dizygotic females, however, a small group of them are of monozygotic conjoined twins in some anatomical area. This attracts the attention of physicians because of the rarity of the condition and the difficulties as well as the ethical dilemmas for their treatment. We report a case of male Siamese onphalopagos. They were separated surgically at seven weeks of age. One of them lived six months.

Key words. Multiple pregnancies, Siamese, conjoined twins, onphalopagos.

INTRODUCCION

Los embarazos múltiples siempre han sido vistos con gran interés del médico, debido a la complejidad con la que cursan para llegar a término; constituyen el 3% todos los embarazos¹, aunque este porcentaje puede variar de acuerdo a la región geográfica estudiada. Existen dos variedades: gemelos dicigóticos por la fecundación de dos óvulos y monocigóticos, por fecundación de un solo óvulo, que comparten la misma información genética. Son más frecuentes los primeros y del sexo femenino; ocurren en uno de cada mil embarazos. Esto se atribuye a dos situaciones relevantes: edad materna y el uso de terapias de fertilidad².

Se considera siameses a los individuos monocigóticos y monocoriónicos unidos entre si en alguna región anatómica, que pueden compartir o no, uno o más órganos; son del mismo sexo y genéticamente idénticos³, su incidencia aproximada va de uno en 50,000 a 100,000 embarazos múltiples⁴.

Esta situación se puede definir embriológicamente, 13 a 14 días después de la concepción. La localización del sitio de unión de los gemelos determinará la nomenclatura que corresponda⁵. Las variedades más frecuentes son:

- a) Toracópagos, 40 a 75%; comparten esternón, caja torácica, diafragma, pared abdominal superior y estructuras cardíacas.
- b) Onfalópagos, 33%; presentan fusión esternal y hepática hasta el 80% de los casos; tienen mayor sobrevida hasta 53%, después de la separación quirúrgica.

c) Isquiópagos; 6 a 10%; están involucrados el tronco y la pelvis.

d) Cefalópagos o janiceps, 1.7%, están unidos de cualquier parte del cráneo, a excepción de la cara, comparten hueso, meninges y frecuentemente drenaje venoso.^{5,6}.

Presentamos un caso de gemelos onfalópagos varones, a los que se logró separar a las siete semanas de vida.

Producto de la gesta 1, madre de 17 años de edad, de un medio rural, sin control prenatal. Los gemelos nacieron por cesárea en un hospital rural, después de un intento fallido de parto natural atendido por una partera. Con la cesárea se encontró un embarazo gemelar cuyo peso total fue de 3.9 kg. No se menciona la talla. Apgar del siames 1, de 3 – 8; requirió un ciclo de PPI. Siamés 2, Apgar de 7 – 8. Capurro de 39 semanas de gestación. Se les trasladó a un hospital de tercer nivel a las primeras 12 horas de vida.

Ingresaron en condiciones estables, sin apoyo ventilatorio, tenían un catéter umbilical, se mostraban activos, reactivos, tenían fontanela anterior normotensa. Compartían el tórax en la región central. Se auscultaron los ruidos cardiacos de un solo corazón y un soplo sistólico grado II/VI. El abdomen estaba unido en su tercio superior; existía un solo cordón umbilical con dos arterias y una vena, contaban con cuatro extremidades superiores y cuatro inferiores (**Figuras 1 y 2**).



Figura 1. Unión a nivel toracoabdominal sin otras alteraciones aparentes

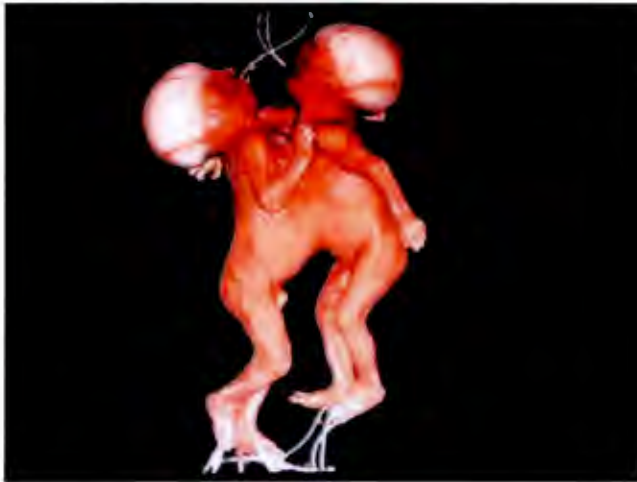


Figura 2. Reconstrucción tridimensional volumétrica de la tomografía computada multicorte que muestra la superficie ventral de unión de los gemelos desde el esternón hasta el ombligo.

SIAMES 1:

Se realizó un tamiz metabólico ampliado, ácidos orgánicos en orina. Un ultrasonido toracoabdominal (**figuras 3 y 4**) mostró un ángulo de separación de la parrilla costal compartida en la cara anterior. Se observó un hígado unido por un istmo central, sin evidencia de que compartieran estructuras vasculares. Se realizó un estudio de tránsito intestinal (**figura 5**).

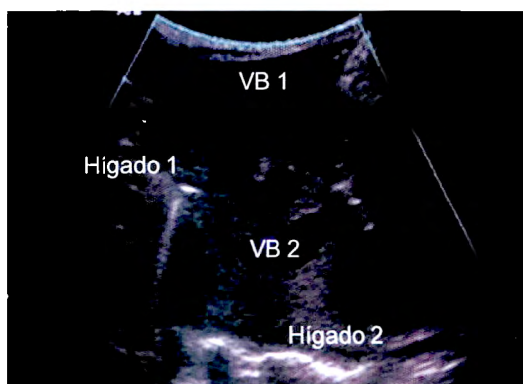


Figura 3.

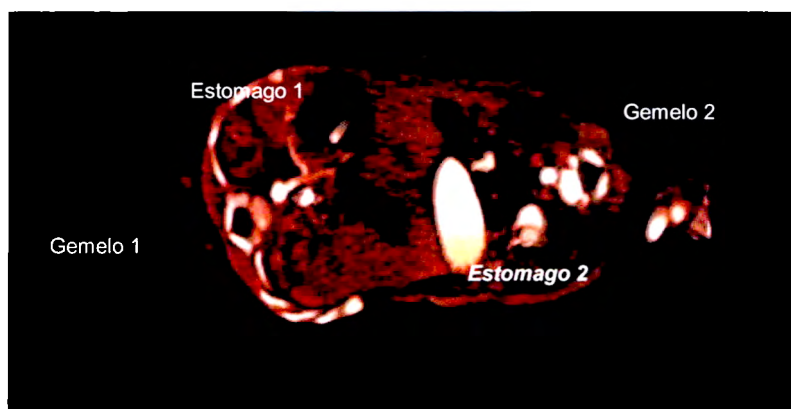


Figura 4.

Figuras 3 y 4. Ambos hígados se unían en la línea media, pero no compartían estructuras vasculares o biliares. El ultrasonido demuestra las vesículas biliares independientes.



Figura 5. Serie esofagogastroduodenal. Una pequeña cantidad de medio de contraste hidrosoluble fue administrada a través de la sonda nasogástrica del gemelo 2 apreciando que no comparten ningún segmento del tubo digestivo como ocurre en el 50% de los casos.

A los tres días de su ingreso se realizó una angiogramía (figuras 6 y 7), después de la cual hubo deterioro que requirió fase III de ventilación; hubo hipoxemia persistente con saturación hasta 55% por oximetría de pulso a pesar de recibir presión inspiratoria máxima de 29 cm de H₂O, FiO₂ de 100% y PEEP 5. Un ecocardiograma reveló una tetralogía de Fallot.



Figura 6. Reconstrucción tridimensional volumétrica que muestra ambos corazones emergiendo centralmente a través de la apertura amplia de las cajas torácicas. Los estómagos separados con sus correspondientes sondas nasogástricas se ubican a la izquierda de cada gemelo (SITUS SOLITUS).



Figura 7. Corte axial de la tomografía computada en fase contrastada del tórax que muestra la unión de ambos corazones.

Se hizo una reunión con especialistas: de neonatología, neumología, cardiología, cirugía plástica, trasplantes, radiología, comité ético y otros, en la que concluyó que si se realizara la separación quirúrgica de los gemelos no habría suficiente piel para cubrir las partes expuestas de cada gemelo. Se decidió que se colocarían expansores tisulares en la cara anterior de ambas parrillas costales. Se realizó este procedimiento quirúrgico, después del cual se produjo inestabilidad hemodinámica que requirió el uso de aminas. Se llevó a cabo la separación de órganos, 51 días después a su ingreso. La intervención duró diez horas. Se colocó una malla de titanio en la pared torácica, debido a la ausencia de la mitad de la parrilla costal que compartían los gemelos, pues no había suficiente piel para una cobertura adecuada.

En el postoperatorio hubo que emplear aminas. Debido a la tetralogía de Fallot y el hecho de haber tenido el tórax abierto, ocasionaron un compromiso circulatorio y necrosis del tejido circundante a la malla de titanio; se produjo distensión abdominal. La evolución fue tórpida, con anuria 48 horas después de la cirugía a pesar del tratamiento médico, hiperlactatemia, hiperkalemia e hipotensión. Tuvo paro cardíaco que no respondió a las maniobras de reanimación.

SIAMES 2.

Se realizaron los mismos estudios que para el primer gemelo. Tuvo reducción del gasto urinario, por lo cual se le dio un diurético. Llamó la atención el incremento del gasto urinario en el siames 1, por lo cual se decidió realizar angiogramografía en el siames 2 para determinar la vasculatura compartida. Después de este estudio, el paciente tuvo paro circulatorio que fue tratado con una dosis de atropina y adrenalina, que dio buen resultado. La evolución fue tórpida, con datos de sepsis e insuficiencia respiratoria que requirió ventilación mecánica durante cinco días.

Se hicieron estudios para establecer un plan quirúrgico; un ecocardiograma del corazón mostró anatomía segmentaria normal, cuya pared ventricular en la porción media reveló movilidad ventricular independiente para ambos siameses. Había discontinuidad del pericardio en la misma zona; había un conducto arterial con cortocircuito de izquierda a derecha que no causaba compromiso hemodinámico.

Una vez separados los órganos el paciente fue enviado a la Unidad de Cuidados Intensivos Neonatales, hemodinámicamente inestable, su herida

quirúrgica estaba limpia, bien afrontada en la línea media, que iba desde el tórax hasta la parte baja del abdomen. Recibió apoyo con succión continua. Había datos de falla renal y cardiaca; anuria, taquicardia y pulsos periféricos débiles, con llenado capilar lento, lo que requirió solución cristaloide y aminas, lo cual mejoró los signos vitales, la diuresis y propició la estabilidad hemodinámica.

A las 48 horas postoperatorias se mantenía en condiciones críticas, con anasarca, febril y con datos de respuesta inflamatoria sistémica. Un cultivo de tejido circundante a la malla de titanio y de los expansores tisulares fue positivo para *Pseudomonas aeruginosa*. El Servicio de Infectología indicó tratamiento con piperazilina – tazobactam, pues el paciente estaba en choque séptico. El Servicio de Inmunología sugirió dar tratamiento con gammaglobulina como terapia coadyuvante.

A los once días postoperatorios apareció una zona equimótica de 2 cm de diámetro en hipocondrio derecho. Un ultrasonido abdominal mostró líquido libre en cavidad y dos colecciones intraabdominales en el flanco derecho y el hipocondrio izquierdo respectivamente; sin embargo, las condiciones clínicas del paciente mejoraron, lo que permitió suspender las aminas. Se inició la estimulación enteral tres días después con incremento paulatino hasta alcanzar requerimientos completos por vía enteral y progresando con alimentación hasta iniciar ablactación cuando cumplió seis meses de edad.

Dos meses después de la intervención quirúrgica hubo dehiscencia de la herida en la zona de colocación de los expansores tisulares de la caja torácica, con

exposición de la malla de titanio, de la cual se tomó un cultivo de secreción que mostró crecimiento de *Staphylococcus epidermidis* y *Pseudomonas aeruginosa*; sin embargo, el paciente estaba en buenas condiciones generales, tolerando adecuadamente la alimentación por vía oral, con buen crecimiento, afebril, sin datos de respuesta inflamatoria sistémica. Se realizó el aseo de la caja torácica con solución de ciprofloxacino durante tres días. Un nuevo cultivo no mostró agentes infecciosos.

Fue operado nuevamente a los 157 días de su ingreso: recambio de expansores tisulares y rotación de colgajos en caja torácica, después de lo cual tuvo bradicardia e hipotermia; requirió apoyo inotrópico con dobutamina. Debido a la insuficiencia respiratoria que tuvo, se inició fase III de ventilación. Apareció una alteración del colgajo con eritema del borde superior y compromiso vascular; 24 horas después hubo sangrado activo en el colgajo e hipoperfusión tisular. El paciente tuvo oliguria a pesar de haber recibido soluciones cristaloides y diurético.

La evolución fue tórpida, con hipoxia, distensión abdominal, falla respiratoria, cardiovascular, renal, hematológica, gastrohepática. Se le mantuvo con apoyo aminérgico hasta el día 172 de estancia, cuando tuvo paro cardíaco de un minuto. Se mantuvo hemodinámicamente inestable, con oliguria que llegó hasta la anuria; saturación de O₂ entre 80 y 82% aún cuando había parámetros altos de ventilación, hipotensión, bradicardia, hipoperfusión tisular, piel marmórea, metabólicamente con hiperkalemia: K sérico de 7 mEq/L. Requirió gluconato de calcio y soluciones polarizantes. Se le administraron dos dosis de adrenalina; sin embargo no se recuperó. No era posible realizar maniobras de reanimación debido a que la caja

torácica estaba cubierta con la malla de titanio. El paciente falleció a las 00.45 horas.

ANALISIS

Se describe un caso de siameses onfalópagos quienes compartían la parrilla costal, el hígado y el pericardio. Uno de ellos tenía una cardiopatía compleja que ensombreció el pronóstico una vez lograda la separación quirúrgica de los gemelos.

La frecuencia de los embarazos múltiples ha aumentado considerablemente en los últimos 20 años. Actualmente es el 3% de estos embarazos a nivel mundial. Es necesario identificarlos oportunamente y darles seguimiento; asegurarse de contar con el equipo médico e instrumental idóneos para el momento del nacimiento, pues tienen mayor morbi - mortalidad, prematurez, retraso del crecimiento intrauterino y comorbilidades, como dismorfias que pueden comprometer la vida de los neonatos¹.

El 6% de los gemelos unidos ocurre en gestaciones triples. El sexo femenino es más frecuente que el masculino en la proporción de 3:1. El 95% son gemelos femeninos, lo que puede deberse a retraso de los factores (aún no determinados) de los cigotos XX^{7, 8}.

Existen algunas características clínicas que permiten sospechar embarazos de alto riesgo, como el tamaño del útero mayor de lo esperado para la edad gestacional, historia de reproducción asistida y alfa proteínas séricas elevadas. Por eso es indispensable hacer un ultrasonido obstétrico en las primeras 12 semanas de gestación, para determinar si es un embarazo monocoriónico, como ocurre hasta

en el 30% de los embarazos gemelares, en los que hay un riesgo relativo de mortalidad, 2.5 veces mayor comorbilidad neurológica y riesgo de síndrome transfusión gemelo–gemelo⁹.

El 75% de los embarazos gemelares, unidos o no, llegan a término antes de la semana 37 de gestación; cerca de 12% antes de la semana 32. Algunos estudios apoyan el uso de maduradores de la función pulmonar aún sin contar con ningún indicio de actividad uterina, entre las semanas 32 a 34. Hasta el momento no hay estudios que determinen la funcionalidad o no de dicha acción^{1, 10}.

El estudio de estos pacientes debe dividirse en una etapa prenatal que comienza con la búsqueda y la detección de malformaciones asociadas y de las estructuras anatómicas que se comparten, sobre todo cuando se trata de corazón único o fusión cerebral. Es necesario en estos casos que los padres autoricen interrumpir el embarazo, debido a las implicaciones de dichas alteraciones^{1, 9, 10}.

Las teorías embriológicas más aceptadas, indican que únicamente se pueden presentar entre la tercera y la cuarta semanas de la fertilización, debido a la fisión incompleta del óvulo fertilizado, a causa de un defecto de la blastogénesis, lo cual determina el número y el grado de unión de las estructuras anatómicas que se comparten durante la formación de los mismos⁴.

Por otro lado, en la etapa posnatal, depende de las posibilidades de realizar una separación quirúrgica, sin tener un diagnóstico prenatal, lo que obligaría a tomar decisiones sobre tratamiento médico y quirúrgico de acuerdo a las condiciones clínicas al nacimiento, de tal modo que la única indicación de separación de

urgencia, es cuando uno de los gemelos está agonizando o muerto y se intenta mantener la vida del otro.

Pocas situaciones médicas, tienen problemas éticos tan relevantes como ésta, debido que el tratamiento implica la pérdida de órganos e incluso la vida de uno de los gemelos. Es importante recordar que todas las decisiones de tratamiento deben tomarse bajo los principios de autonomía, justicia, beneficencia, no maleficencia³ que, además, de acuerdo al artículo 4to. De la Constitución Política de los Estados Unidos Mexicanos, siempre se velara el interés superior del menor.

Las decisiones éticas son parte muy importante del tratamiento de estos niños: son difíciles y requieren una consulta con varios especialistas y no sólo un juicio personal. Hay una constante tentación de realizar diversas técnicas posibles, que dañarían a uno de los gemelos. La regla primordial es que no todo lo que se puede hacer debe llevarse a cabo.

Estas decisiones deben tener como base el bienestar de los menores, conocido ahora como el interés superior de los niños, sin discriminación; el no ocasionar daño a ninguno; que los procedimientos tomen en cuenta por igual los derechos de ambos y de acuerdo a los valores de nuestra cultura. Por ningún motivo uno de los niños con posibilidades, como era este caso, podría ser sacrificado para intentar salvar al otro. Aquí emergería la tentación eugenésica de vidas de menos valor, lo que para la medicina actual es inaceptable. La única posibilidad de que se intente salvar a uno a favor del otro, es que uno de ellos tuviese una enfermedad incurable y avanzada. El punto de vista de los padres con

una información amplia, precisa y compasiva es el más importante en la toma de decisiones médicas. Así ocurrió en este caso, en que las intervenciones médicas se orientaron al salvamento de los dos gemelos.

Un enfoque utilitarista, de que uno de los menores debía ayudar al otro a sobrevivir, aun perdiendo la vida, no es aceptable, porque los derechos de ambos en este caso son los mismos.

El análisis de casos complejos como éstos, permite a los médicos una mejor toma de decisiones, más justa, y nos recuerda a los médicos, que no somos omnipotentes, y que la razón nos permitirá una actuación más prudente y compasiva.

La reciente introducción de la tomografía computada helicoidal multicorte combinada, utilizando estaciones de trabajo de procedimiento gráfico, nos permitió obtener imágenes tridimensionales volumétricas y multiplanares que determinan con gran precisión las anomalías congénitas, complejas como en nuestro caso, que fue valorado cuidadosamente.

A pesar de que la inducción anestésica fue difícil, se decidió realizar una angiotomografía, ya que a diferencia de la resonancia magnética, el estudio se realiza en un lapso de tiempo mucho más corto y con poca cantidad de medio de contraste en forma simultánea en ambos gemelos. Las imágenes se valoraron en diferentes planos y se lograron obtener detalles anatómicos que fueron de gran utilidad para los médicos y los cirujanos durante la separación de los siameses.

Es importante aclarar que debido a las anomalías cardíacas del siamés 1, es difícil determinar si en otras condiciones no encontrándose unido a su gemelo hubiese tenido mejor pronóstico.

El uso de materiales novedosos como son las mallas de titanio, fueron determinantes para la supervivencia de 6 meses del siamés 2, posterior a la separación, llegando al final de su vida por condiciones ajenas al abordaje inicial, en comparación con el caso descrito en el año 2005, en el cual las características físicas de los siameses permitieron su separación completa al encontrarse unidos por un puente de piel a nivel abdominal y un istmo en el hígado, sin contar con otras comorbilidades que pudieran poner en riesgo la vida de los gemelos¹¹.

En México son pocos los casos publicados, el más significativo históricamente fue el de la separación de un par de siameses del sexo femenino en 1917¹², que sobrevivieron dos años después de la separación quirúrgica.

BIBLIOGRAFIA

1. American College of Obstetricians and Gynecologists Committee on Practice Bulletins-Obstetrics, Society for Maternal-Fetal Medicine, ACOG Joint Editorial Committee ACOG Practice Bulletin #56: Multiple gestation: complicated twin, triplet, and high-order multifetal pregnancy. *Obstet Gynecol.* 2004 Oct;104(4):869–83
2. Endres L, Wilkins I. Epidemiology and biology of multiple gestations. *Clin Perinatol.* 2005 Jun; 32 (2): 301 – 314
3. Tovar JA. Gemelos unidos (siameses). *Bol Pediatr,* 1998; 38: 259 – 263
4. Usang E, Babatunde O, Archibong A, Udo J, Eduwen DA. Dicephalus parapagus conjoined twins discordant for anencephaly, a case report. *J Med Case Rep,* 2010 Feb 5; 4: 38
5. Eagan J, Borgida A. Multiple gestations, the importance of ultrasound. *Obstet Gynecol Clin North Am.* 2004 Mar; 31 (1): 141 - 158
6. Corona Rivera JR, Corona Rivera E. Nosología actual de las duplicaciones embrionarias. *Bol Med Hosp Infant Mex.* 2000 Feb; 57 (2): 104 – 115
7. Gilbert-Barness E, Raj P. *Potter's pathology of the fetus infant and child.* 2da ed. Geoffrey AM. Mosby an imprint of Elsevier, 2007, pp 307-317
8. Wigglesworth JS, Singer DB. *Textbook of fetal and perinatal pathology.* 2da ed. Baldwin VJ. Blackwell Scientific Publications, 1991, 251p
9. Modena AB, Bergella V. Antepartum management of multifetal pregnancies. *Clin Perinatol.* 2005 Jun; 32(2): 443 – 454

10. Elliot JP. Management of High order multiple Gestation. Clin Perinatol. 2005 Jun; 32(2): 387 – 402
11. Salgado JA, De la Torre L, López S, Ceballos C, Castillo A. Separación exitosa de gemelos unidos onfalópagos durante el periodo neonatal. Revista Mexicana de Cirugía Pediátrica, 2005 Enero - Marzo; 12(1): 55 – 60
12. Quijano Pitman F. La primera separación de hermanas siamesas Dr. Aureliano Urrutia 1917. Gac Med Mex 2000; 136(2): 170 – 171