



11210
UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA
DE MEXICO

FACULTAD DE MEDICINA
DIVISION DE ESTUDIOS SUPERIORES
INSTITUTO MEXICANO DEL SEGURO SOCIAL
CENTRO MEDICO NACIONAL "LA RAZA"
HOSPITAL GENERAL "DR. GAUDENCIO GONZALEZ GARZA"
DEPARTAMENTO DE CIRUGIA PEDIATRICA

76

EXPERIENCIA DEL SERVICIO DE CIRUGIA PEDIATRICA
DEL HOSPITAL GENERAL DEL C. M. R. LA RAZA
EN LA INDEPENDIZACION TOTAL DE GEMELOS UNIDOS
"COMO SI SE PUEDE REALIZAR"

TESIS DE POSTGRADO

PARA OBTENER EL TITULO DE
ESPECIALIDAD EN:

CIRUGIA PEDIATRICA

PRESENTA:

DR. JOSE RAFAEL GUTIERREZ CHARRIS

ASESOR DE TESIS:

DR. JAIME ANTONIO ZALDIVAR CERVERA



IMSS

MEXICO, D. F.

2002

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN



Universidad Nacional
Autónoma de México

Dirección General de Bibliotecas de la UNAM

Biblioteca Central



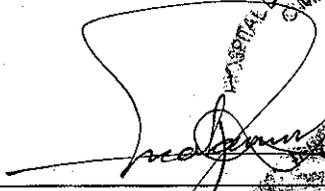
UNAM – Dirección General de Bibliotecas
Tesis Digitales
Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS ©
PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

INSTITUTO MEXICANO DEL SEGURO SOCIAL
DELEGACIÓN 2 NORESTE DEL D.F.
HOSPITAL GENERAL DR. GAUDENCIO GONZALEZ GARZA
CENTRO MEDICO NACIONAL "LA RAZA"
HOJA DE AUTORIZACION:


DR. JOSE LUIS MATAMOROS TAPIA
JEFE DE LA DIVISION DE INVESTIGACION Y EDUCACION MEDICA.

HOSPITAL GENERAL "GAUDENCIO GONZALEZ GARZA"
CENTRO MEDICO NACIONAL "LA RAZA"



DR. JAIME ZALDIVAR CERVERA
INVESTIGADOR PRINCIPAL

PROFESOR TITULAR DEL CURSO DE CIRUGIA PEDIATRICA

DIRECTOR GENERAL DEL HOSPITAL GENERAL

"GAUDENCIO GONZALEZ GARZA"

CENTRO MEDICO NACIONAL "LA RAZA"



SUBDIVISION DE ESPECIALIZACION
DIVISION DE ESTUDIOS DE POSGRADO
FACULTAD DE MEDICINA
U. N. A. M



COLABORADORES:

DR. JOSE VELAZQUEZ ORTEGA
CIRUJANO PEDIATRA Y JEFE DE LA DIVISIÓN DE CIRUGÍA
HOSPITAL GENERAL "GAUDENCIO GONZALEZ GARZA"
CENTRO MEDICO NACIONAL "LA RAZA"

DR. JOSE REFUGIO MORA FOL
CIRUJANO PEDIATRA Y JEFE DE DEPARTAMENTO CLINICO
HOSPITAL GENERAL "GAUDENCIO GONZALEZ GARZA"
CENTRO MEDICO NACIONAL "LA RAZA"

DR. GUSTAVO HERNÁNDEZ AGUILAR
CIRUJANO PEDIATRA DEL AREA DE UROLOGÍA PEDIATRICA
HOSPITAL GENERAL "GAUDENCIO GONZALEZ GARZA"
CENTRO MEDICO NACIONAL "LA RAZA"

DR. ISIDRO EMILIO CERVANTES ISLAS
CIRUJANO PEDIATRA DEL AREA DE GASTROCIRUCIA PEDIATRICA
HOSPITAL GENERAL GAUDENCIO GONZALEZ GARZA
CENTRO MEDICO NACIONAL LA RAZA

**TESIS CON
FALLA DE ORIGEN**

**EXPERIENCIA DEL SERVICIO DE
CIRUGIA PEDIATRICA DEL HOSPITAL
GENERAL DEL CENTRO MEDICO
NACIONAL LA RAZA EN LA
INDEPENDIZACION TOTAL DE
GEMELOS UNIDOS
"COMO SI SE PUEDE REALIZAR"**

**TESIS CON
FALLA DE ORIGEN**

AGRADECIMIENTOS:

A DIOS

Por su voluntad divina que hace posible todas las cosas de este mundo, gracias por hacerme instrumento de tu magia y permitirme alcanzar este sueño.

A MIS PADRES

Por darme el mejor de sus tesoros: la vida, brindarme su apoyo incondicional y la mejor de las herencias su: educación.

A SARA CECILIA

Por todos los momentos compartidos, esposa, amiga, confidente, consejera, negra linda porque tu aliento se convirtió en el motor que mueve toda mi vida.

A FONCHY

Tu cambiaste mi vida, eres la razón por la que todos los días quiero ser un hombre mejor.

A MIS HERMANOS

Por su ejemplo de superación y responsabilidad, porque siempre han estado junto a mi apoyándome en los momentos de felicidad y en los de dificultad.

**TESIS CON
FALLA DE ORIGEN**

A DON JORGE Y JORGE LUIS

Por su apoyo incondicional en todos los momentos, porque ustedes también son partícipes del esfuerzo y parte de este triunfo.

A MIS COMPAÑEROS

MONICA , DAVID, EDGAR, HECTOR, JOSE ALFREDO E IBRAIM, ustedes se convirtieron en mi familia en México, gracias por el apoyo y por todo lo que pude aprender junto a ustedes.

A MIS MAESTROS

A todos por compartir su valiosa experiencia, por enseñarme una manera de ser *en especial al Dr. Zaldivar, Dr. Velazquez y al Dr. Caballero que además de ser mis maestros, me brindaron su amistad y su confianza.*

A LOS NIÑOS

Porque con su sonrisa iluminan el mundo y su bienestar es la razón principal de mi sueño.

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

INDICE

I. RESUMEN ESTRUCTURAL	2
II. INTRODUCCION	3
III. MATERIAL Y METODOS	6
IV. RESULTADOS	7
V. GRAFICAS Y FOTOS	10
VI. DISCUSION	16
VII. CONCLUSIONES	18
VIII. BIBLIOGRAFIA	19

1

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

RESUMEN ESTRUCTURAL:

Título: Experiencia del servicio de Cirugía Pediátrica del Hospital General del C.M.N. La Raza en la independización total de gemelos siameses. "Como si se puede realizar".

Objetivo: Conocer la experiencia del servicio de Cirugía Pediátrica del Hospital General del C.M.N. La Raza en el manejo de gemelos unidos.

Diseño del estudio: Descriptivo, retrospectivo y transversal

Material y Método: Durante el periodo de enero de 1986 a diciembre del 2001 se estudiaron los expedientes de los pacientes con diagnóstico de gemelos unidos que ingresen al servicio de neonatología del Hospital General del Centro Médico Nacional La Raza. Obteniéndose de estos registros los datos de edad, sexo, edad gestacional, diagnóstico prenatal, clasificación anatómica, malformaciones asociadas, estancia hospitalaria, edad de separación, procedimientos quirúrgicos utilizados para su separación, complicaciones posquirúrgicas así como especialidades que intervinieron en su manejo.. los resultados se analizaron con estadística descriptiva y se presentaron en cuadro y graficas.

Resultados: En el período de 15 años, incluimos 7 pares de gemelos unidos 4 del sexo masculino y 3 del sexo femenino , con edad gestacional al nacimiento entre las 33 y 37 semanas. Solo en 2 pacientes se realizo diagnóstico prenatal por ultrasonido. Un par se clasificaron como toracopagos ,como isquiopagos 2 pares, toracoconfalopagos 3 pares y un par como heteropagos. La edad de separación estuvo en un rango entre los dos días y los nueve meses de vida. La independización fue exitosa en 4 ocasiones y actualmente solo sobreviven 3 de estos pacientes.

Discusión: Los gemelos unidos son una patología rara y compleja por lo que su separacion requiere de una máxima resolución quirúrgica. En la mayoría de series publicadas coinciden en que actualmente es mejor la sobrevivencia de estos pacientes luego de su independización cuando no existen malformaciones cardiacas o biliares graves. Es evidente que los avances médicos actuales han influido de manera importante para este logro, pero también es claro que el éxito en su separación y en la sobrevivencia depende principalmente de una cuidadosa y meticulosa planeación a cargo de un grupo multidisciplinario de especialistas en centro con experiencia que luego de realizar una integración diagnostica evalúan la factibilidad de la independización y de ser esta posible trabajan de manera coordinada para estudiar cada uno de los órganos y sistemas afectados para de esta manera realizar una separacion y reconstrucción de acuerdo a la gravedad o prioridad de las malformaciones asociadas, sin olvidar la rehabilitación y el seguimiento posterior.



INTRODUCCIÓN

Los gemelos unidos son una de las malformaciones congénitas más raras y complejas que representa uno de los mayores retos en la cirugía pediátrica. El primer caso reportado en la literatura es el de las hermanas Biddenden, May y Elisa nacieron en Inglaterra en 1100 y estaban unidas por las caderas, logrando sobrevivir hasta los 34 años. Los gemelos unidos más conocidos son Eng y Chang Bunker nacidos en Siam en 1811, de este par de gemelos se originó el término de siameses. Se encontraban unidos a través de una banda de tejido en el epigastrio logrando vivir hasta los 63 años. La primera separación exitosa de gemelos unidos fue documentada en 1689 por Johannes Fatio(1).

La incidencia de gemelos unidos es estimada en uno por cada 50000 a 100000 nacidos vivos (2). Es predominante en mujeres con una relación de 3:1 aproximadamente. En México no existen cifras exactas sobre este tipo de padecimiento. En una revisión realizada en 1990 se encontraron cerca de 600 publicaciones sobre este tema y 167 referentes a su separación(3).

Embriológicamente los gemelos unidos resultan de una alteración en el blastocisto que ocasiona una división incompleta de la masa celular interna de donde se desarrolla el embrión, cerca de los 14-16 días después de la fecundación(4).

Los gemelos unidos son clasificados más comúnmente siguiendo la propuesta de Scammon, esta los agrupa de acuerdo al sitio anatómico por el que se encuentran unidos, de esta manera se pueden clasificar como toracopagos(40%), onfalópago(33%), pigopagos(19%), isquiopagos(6%), y craneopagos(2%)(5). Algunas clasificaciones agrupan a los toracopagos y a los onfalópagos en un solo grupo, como toracoonfalopagos quienes representan la mayoría de los casos llegando a ser cerca del 73%.

Los gemelos toracopagos son el tipo más común de gemelos unidos, generalmente pueden encontrarse unidos desde el esternón hasta la región umbilical. Aproximadamente el 90% comparten el pericardio y el 75% de estos presentan corazones con anomalías severas que no hacen posible su supervivencia después de la separación. Además pueden compartir hígado, vías biliares y parte del tracto digestivo(6).

Los gemelos onfalópagos se encuentran unidos desde el xifoides hasta el ombligo, a menudo se asocia a onfalocelo, el que de romperse al nacer puede obligar a la separación urgente de los gemelos después de su nacimiento. Generalmente comparten peritoneo y parte del tracto digestivo(7).

Los gemelos pigopagos se encuentran unidos por las porciones laterales y posteriores del coxis y el sacro, en algunas ocasiones sus columnas vertebrales pueden estar unidas, la médula espinal generalmente se encuentra separada y comúnmente comparten estructuras de la región perineal(8).

Los gemelos craneopagos comparten porciones homólogas de la bóveda craneana, usualmente se encuentran unidos en el vértice del occipucio, es la forma más rara de unión de los gemelos y ocurre solo una vez en cada 250000 partos(9).

Los gemelos isquiopagos constituyen la variedad más compleja debido a la gran cantidad de órganos y sistemas que comparten. Se unen desde arriba del ombligo

hasta la pelvis y usualmente tiene tres(trípodes) o cuatro(tetrápodos) extremidades inferiores (los últimos corresponden a un 2% de los casos).

El tracto digestivo comúnmente se encuentra unido por ileon terminal y colon. Cuatro riñones y dos vejigas están habitualmente presentes. Un uréter de cada gemelo generalmente cruza la línea media y se inserta en la vejiga del otro. Los gemelos masculinos cursa con fusión de tracto genitourinario distal a la vejiga y generalmente tiene las cuatro gónadas. Los gemelos del sexo femenino frecuentemente se encuentran con cuatro ovarios, dos úteros y dos juegos completos de genitales externos a cada lado. Anormalidades de vagina y rectovaginal son poco frecuentes(10).

Existe otra clasificación de tipo embriológico mas compleja también utilizada por nuestra escuela que los agrupa en gemelos unidos igualmente desarrollados(corresponden a la clasificación de Scammon) o desigualmente desarrollados; dentro de estos últimos se incluyen los gemelos heteropagos en donde el denominado autocito es el gemelo bien desarrollado y el parásito que corresponde al pobremente desarrollado.(11).

Por medio de ultrasonido prenatal es factible realizar el diagnostico de gemelos unidos desde la semana 12 de gestación, alrededor de la semana 20 es posible obtener detalles a cerca del tipo de área que comparten y los posibles órganos compartidos, dentro de los cuales tiene particular importancia el estado del corazón ya que conociendo esto se podría determinar el pronostico de los gemelos y la viabilidad del embarazo(12).

El manejo postnatal temprano después de la resucitación inicial consiste en mantener un adecuado aporte nutricional, durante este periodo que puede extenderse de 4 a 6 meses, se deben determinar con exactitud toda la anatomía de la unión y las malformaciones asociadas especialmente las cardiacas. Dentro de los estudios útiles para lo anterior se mencionan radiografías simples y contrastadas, ultrasonido, ecocardiograma, angiografía, tomografía computada y resonancia nuclear magnética.

Una vez se ha determinado con exactitud toda la anatomía relacionada con el sitio de unión de los gemelos, se debe planear si es factible la separación, para lo que es indispensable la conformación de un grupo multidisciplinario de especialistas que permita realizar una integración diagnostica exacta, además de una planeación quirúrgica en donde es importante, el manejo de la vía aérea, accesos vasculares, pérdida potencial de sangre, mantenimiento de la normotermia, falla de órganos, inducción anestésica, posición e incisión para la separación, secuencia para la separación de órganos, riesgo anestésico, material protésico necesarios, la utilización de expansores tisulares con la intención de lograr una gran cubierta de piel suficiente para ambos gemelos con la intención de realizar una separación quirúrgica eficiente que idealmente garantice de ser posible la supervivencia de ambos gemelos después de la separación. En general la edad recomendada en la literatura para la separación electiva se encuentra entre los 9 y 12 meses de vida. Sin embargo las situaciones de emergencia podrían forzar a una separación antes de lo planeado, incluso en el periodo neonatal(13).

Después de la separación quirúrgica la supervivencia es bastante frágil, este momento trasoperatorio es álgido y determina en gran parte el éxito de esta.

todo el monitoreo intra operatorio debe continuarse en el postoperatorio, debido a que los pacientes ameritan ventilación mecánica por un tiempo variable, se requiere además un meticuloso monitoreo de líquidos y electrolitos para prevenir una alteración hemodinámica con repercusión cardiovascular. La sepsis es la principal causa de morbo-mortalidad por lo que se deben tomar estrictas precauciones especialmente con los defectos en la piel. Desdichadamente la muerte después de la separación no es infrecuente(14).

CONSIDERACIONES BIOÉTICAS. Los gemelos unidos generan gran interés y expectación en todo las personas a su alrededor, pero especialmente a los profesionales de la salud, los que se ven estimulados por tres aspectos especiales: primero por la poca frecuencia de presentación. El segundo aspecto por lo complejo y particular de cada una de sus variedades. Y tercero, cada uno de ellos representa la única situación en donde hay dos personas en una sola entidad patológica.(15).

Teniendo en cuenta lo anterior es fácil pensar que el manejo de estos pacientes constituye uno de los mas profundos dilemas desde el punto de vista bioético. Ya que para esto se deben tener en cuenta una amplia variedad de principios que permitan tomar las decisiones adecuadas orientadas a llevar a estos pacientes el mejor de los beneficios. Dentro de los principios básicos que se deben tomar en cuenta mencionamos los de beneficencia y no maleficencia (nuestra obligación es hacer siempre el bien y en este caso para los dos niños.), el de totalidad, en el que debe atenderse a estos pacientes en todas sus esferas bio-psico-social donde la dignidad de la persona es lo fundamental. El principio terapéutico en el que primero se preserve la vida, si es posible de los dos (equidad y justicia).

Todo lo mencionado debe ser llevado a cabo por un comité multidisciplinario de bioética con la función específica de la defensa de los valores fundamentales de ambos gemelos , siempre bajo el pleno conocimiento y el consentimiento informado de sus familiares.

Finalmente cabe resaltar que si el bien es posible, es obligación hacerlo, y ante casos como estos, siempre debemos pensar en el valor intrínseco que tiene cada uno de ellos como personas y todo lo que de ello deriva y la misión por la que han sido enviados a este mundo.

MATERIAL Y METODOS

En el período comprendido entre enero de 1986 a diciembre del 2001, se estudiaron 7 pares de gemelos unidos que ingresaron al servicio de neonatología del hospital general Gaudencio González Garza del Centro Medico Nacional La Raza.

Revisándose los expedientes clínicos de estos pacientes, se obtuvo de ellos el sexo, peso al nacer, edad gestacional, antecedentes prenatales, clasificación anatómica, edad e indicación de separación quirúrgica, hallazgos intraoperatorios, procedimientos quirúrgicos utilizados, complicaciones posquirúrgicas, sobrevida y especialidades que intervinieron en el estudio.

Los resultados obtenidos fueron analizados mediante estadística descriptiva y se presentaron mediante cuadros y gráficas.

RESULTADOS

En un periodo de 15 años (enero de 1986 a diciembre del 2001) fueron manejados por el servicio de cirugía pediátrica un total de 7 casos de gemelos unidos que ingresaron al servicio de neonatología del hospital general del CMN ia raza .

CASO # 1:

Se trata de productos del sexo femenino con edad gestacional de 35 semanas, con peso de 4270 gramos del tipo anatómico toracoonfalopagos, quienes compartían pared anterior del tórax desde el xifoides hasta el pubis, pericardio, diafragma, con la presencia de onfalocele, conjunción de hígado y vías biliares, con doble circulación suprahepática, conjunción de duodeno y yeyuno con divertículo de Meckel doble.

Fueron separados al cuarto día de vida por deterioro de las condiciones generales de los gemelos.

Se realizo independización orgánica total preservando un gemelo con hígado , vías biliares, y duodeno para lo que se realizo enteroplastia lateral para duodeno y yeyuno. Se cubrió el abdomen con malla de silastics en la pared anterior.

El gemelo A salió con tórax cubierto y abdomen con malla con independización vascular portal y suprahepática con lo que se consigue preservar la vía biliar extrahepática.

El gemelo A fallece a los 27 días posquirúrgico por sepsis, no siendo posible cerrar la malla ya que se presentaba angulación del hígado que condicionaba inestabilidad hemodinámica . el gemelo B fallece en quirófano.

CASO # 2:

Se trata de gemelos del sexo masculino con edad gestacional de 36 semanas de vida con un peso de 5050gramos, del tipo anatómico toracopagos, quienes tenían fusión torácica hasta el tercio superior del abdomen compartiendo un solo esternón y un solo pericardio. Fueron separados al 6to día de vida por deterioro de las condiciones de los gemelos.

Obteniéndose independización completa de ambos gemelos, en el gemelo A se preservó el esternón y el pericardio. En el gemelo B se fijo el tórax con rieles de alambre y metácrilato, se cerro pericardio con colgajo tipo grillo de pleura mediastinal.

En ambos gemelos se realiza plastia diafragmática.

El gemelo A estuvo intubado en UCIN por 4 días. El gemelo B permaneció intubado en UCIN 11días, presentando exposición de rieles la que se cerro por segunda intención. Egresan del servicio juntos a su casa después de 64 días de estancia. Actualmente ambos gemelos viven.

CASO # 3:

Se trata de gemelos de sexo masculino con edad gestacional de 37 semanas, con peso al nacer de 3900 gramos, del tipo heteropagos desigualmente diferenciados. El gemelo parásito unido a la superficie visible del autocito de manera dorsal y caudal, a partir de L1 hasta el coxis, compartiendo columna lumbosacra.

El gemelo parásito se encontraba con corazón rudimentario , tubo digestivo, cuatro extremidades, su circulación mayor de la arteria sacra .

Fueron separados a los 11 días de vida de manera electiva.

Se obtuvo independización completa, del gemelo autócito completamente diferenciado, la zona cruenta a nivel sacrococcigea fue cubierta con rotación de colgajos y duramadre de L1 a L5. no requirió de ventilación asistida

El gemelo parásito peso 820 gramos y fue enviado a patología.

El gemelo autócito vive actualmente.

CASO # 4 :

Se trata de gemelos del sexo masculino de 34 semanas de edad gestacional, con un peso compartido de 4450 gramos del tipo isquiopagos en posición de jinete con 3 extremidades inferiores (tripodes).

Se encontraban unidos por las pelvis, montado el uno sobre el otro (posición de jinete) con tres extremidades inferiores dispuestas en ángulo recto al eje corporal, la pelvis y vejiga fusionadas la una con la otra, con un solo ano y dos sigmoides unidos a un solo recto. El gemelo B con hipoplasia ventricular y drenaje anómalo de las venas pulmonares

Fueron separados a los 22 días de vida por inestabilidad hemodinámica y deterioro del gemelo B.

Se logro la separación de ambos gemelos realizando pubectomía ; en el gemelo A se requirió plastia de vejiga para su conservación en este se preservó el ano recto.

En el gemelo B se realizó ureterosigmoidostomia y colostomia.

Ambos requirieron de cubierta cutánea para lo que fue necesario colocar mallas de silastics

Pasan a la UCIN con ventilación asistida, el gemelo B fallece en las primeras 12horas por choque hipovolemico manejado desde el tras operatorio y falla cardiaca primaria.

El gemelo A muere en el tercer día posquirúrgico por trombosis pulmonar de origen pélvico.

CASO # 5:

Se trata de gemelos del sexo femenino de 33 semanas de gestación, con peso compartido de 2180 gramos, clasificados como toracoanfalogos.

Compartían pared anterior toracoabdominal, corazones unidos por vaso mayor a nivel de cayados aórticos. El gemelo B con corazón rudimentario, compartiendo un solo hígado y la vía biliar. El gemelo A con estenosis e hipoplasia aortica además de CIV.

Fueron separados al segundo día de vida por muerte inminente de ambos gemelos.

Se logra separación de ambos gemelos con la ligadura de vestigio vascular mayor que unía ambos corazones; con la consecuente muerte del gemelo B por la hipoplasia. Se reservó hígado y vía biliar para el gemelo A, quien presento evolución inestable en periodo trasoperatorio reflejado en choque cardiogenico que lo llevo a paro cardiaco el cual fue revertido. Fallece en periodo posoperatorio inmediato.

CASO # 6 :

Se presentaron gemelos del sexo femenino de 36 semanas de gestación, con peso de 4560 gramos, clasificados como toracoconfalopagos.

Compartían la pared anterior toracoabdominal desde el xifoides hasta el ombligo, con la presencia de onfalocele, a nivel del corazón con un solo pericardio y cavidad ventricular única además de CIA en gemelo B, compartiendo además hígado y vía biliar.

Cursan con enfermedad de membrana hialina ameritando ventilación asistida desde las primeras horas de vida, posteriormente evolucionando con sepsis secundario a lo que fallecen a los 19 días de vida. No siendo factible intentar su independización en ningún momento.

CASO # 7 :

Ingresan gemelos unidos del sexo masculino de 34 semanas de gestación, con peso de 4000 gramos, clasificados como gemelos isquiopagos en posición de monarca con cuatro extremidades inferiores (tetrapodos).

Se caracterizaban por su posición monárquica y orientación corporal de norte a sur, con un solo abdomen, una cicatriz umbilical, genitales y extremidades pélvicas a lado y lado de cuerpo compartido, con anos separados.

Una vez superado el periodo neonatal se integra comité multidisciplinario que inicia estudio por órganos y sistemas estableciéndose los siguientes diagnósticos:

A nivel cardiocirculatorio con aortas normales, bifurcación a nivel de iliacas, no siendo posible determinar circulación mesentérica inferior completa, en el gemelo B se encontró CIA y yuxtaposición auricular.

A nivel intestinal se determina fusión a nivel de ileon terminal con colon único y dos anos rectos.

El sistema genitourinario se le considero malformación en espejo con unidades renales independientes con drenaje del sistema excretor derecho a la vejiga contralateral de cada paciente, con dominancia izquierda a nivel de genitales.

La malformación a nivel músculo esquelética mostraba fusión a nivel sacrococcigea con pelvis cuadriculadas en espejo.

Una vez establecido el diagnóstico y una vez considerada posible su independización se inicia la segunda fase de estudio en la que se planeo su separación en dos fases, la primera con la intención de obtener cubierta cutánea mediante la colocación de expansores tisulares y una segunda para su independización y reconstrucción por aparatos y sistemas.

Se realiza separación electiva a los 9 meses de vida consiguiendo independización orgánica total de ambos gemelos mediante ileostomía derivativa, reimplanté vesicoureteral derecho, desinserción y reimplante de testículos derechos y elementos del cordón, plastia y resección de puentes cartilaginosos de la pelvis, rotación de colgajos y aplicación de malla de contención pélvica con tensores de piel.

Los pacientes pasan a UTIP separados permaneciendo monitorizados y asistidos ventilatoriamente, el gemelo B cursa con hipertensión pulmonar persistente y fallece al quinto día posquirúrgico. El gemelo A permanece vivo hasta el final del estudio en espera de reconstrucción a nivel pélvica.

GRAFICAS Y FOTOS



FOTO # 1 Gemelos tipo toracoconfalopagos (caso 1)



FOTO #2 Gemelos tipo heteropagos (aparente teratoma sacrococcigeo caso 3)



FOTO # 3 Gemelos heteropagos desigualmente desarrollados (caso 3)

FOTO # 4 Gemelos toracoonfalopagos (caso 6)

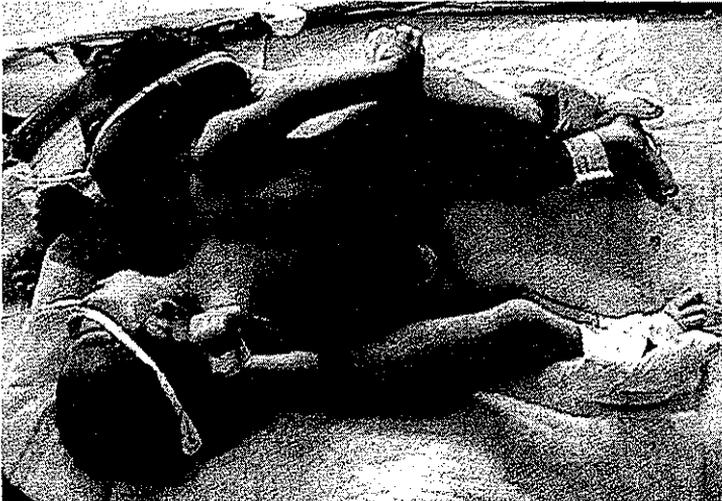
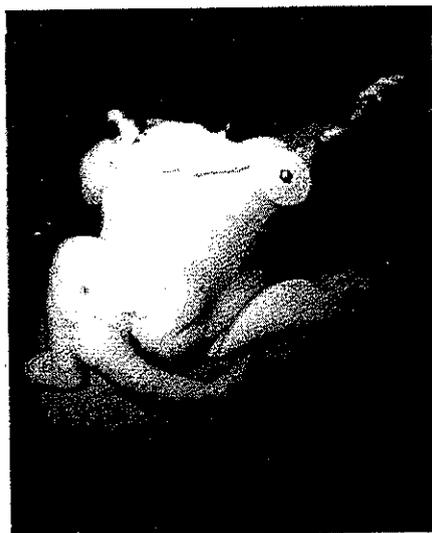


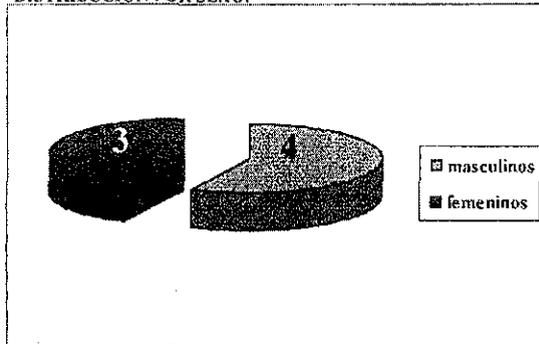
FOTO # 5 Gemelos isquiopagos tetrápodos (caso 7)



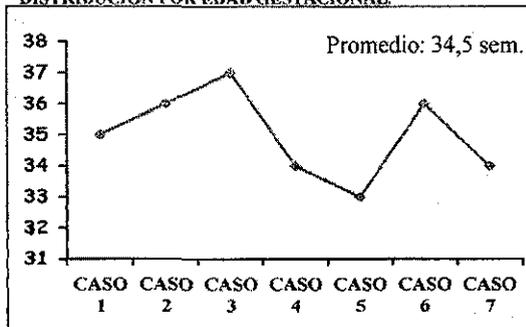
FOTO # 6 Gemelos isquiopagos trípodos (caso 4)



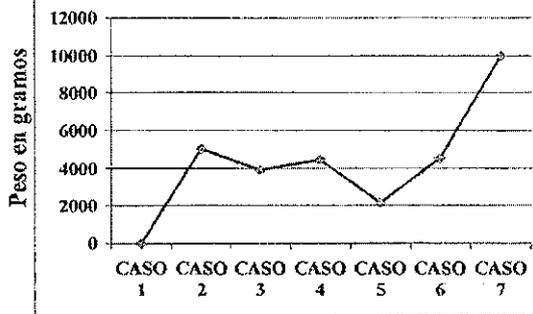
GRAFICA 1.
DISTRIBUCION POR SEXO.



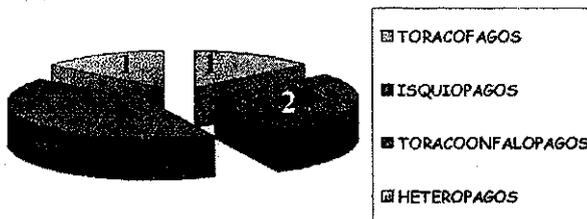
GRAFICA 2.
DISTRIBUCION POR EDAD GESTACIONAL.



GRAFICA 3.
DISTRIBUCION SEGUN EL PESO EN EL MOMENTO DE LA SEPARACION.



GRAFICA 4.
DISTRIBUCION SEGUN CLASIFICACION ANATOMICA.



**TESIS CON
FALLA DE ORIGEN**

TABLA 1.
EDAD DE SEPARACION QUIRURGICA .

CASO	EDAD DE SEPARACION
# 1	4 días de vida
# 2	6 días de vida
# 3	11 días de vida
# 4	22 días de vida
# 5	2 días de vida
# 6	no fue posible separar
# 7	9 meses de vida.

TABLA 2.
SOBREVIDA POSTQUIRURGICA.

CASO	TIPO	SOBREVIDA POSTQX	RESULTADO FINAL	SOBREVIDA LARGO PLAZO
#1	TORACONFA LOPAGO	Gemelo A 27 días Gemelo B 0 días	M	0
#2	TORACOPAGO	Gemelo A y B Viven	V	2
#3	HETEROPAGO	Gemelo A vive Gemelo B 0 días	V	1
#4	ISQUIPAGO TRIPODE	Gemelo A 3 días Gemelo B 12 hs	M	0
#5	TORACONFA LOPAGO	Gemelo A 12 hs Gemelo B 0 días	M	0
#6	TORACONFA LOPAGO	Gemelo A y B mueren A los 19 días, SIN CIRUGIA	M	0
#7	ISQUIPAGO TETRAPODO	Gemelo A vive Gemelo B 5 días	V	1

**TESIS CON
FALLA DE ORIGEN**

DISCUSIÓN

Los gemelos unidos son una patología rara y muy compleja debido a la gran variedad de órganos y sistemas que la conforman, por lo que su separación reviste de una máxima resolución quirúrgica, pero también uno de los más profundos dilemas desde el punto de vista bioético.

En la literatura se reporta una extensa experiencia de diferentes centros en el manejo de todos los tipos de gemelos unidos. En la mayoría de estas se considera factible la sobrevida de ambos gemelos cuando no existen malformaciones cardíacas congénitas o de la vía biliar con muy poco potencial de corrección.

Es evidente que los avances médicos actuales permiten al cuerpo médico que afronta este reto una idea más exacta de las malformaciones asociadas de cada uno de los órganos y sistemas que integran esta compleja patología. También es claro que lo anterior repercute de manera importante mejorando la sobrevida de estos pacientes después de la separación.

Dentro de los estudios que actualmente forman parte fundamental de la evaluación inicial se encuentran el ultrasonido Doppler, la tomografía computada, la resonancia nuclear magnética, algunos estudios de hemodinamia además de estudios como los potenciales evocados somatosensoriales.

Es evidente que el éxito obtenido durante la separación dependerá de una cuidadosa y meticulosa planeación que se iniciara desde el momento del diagnóstico, el que idealmente deberá conocerse desde el periodo prenatal.

Posteriormente deberá realizarse una efectiva reanimación en el periodo neonatal ya que generalmente cursan con enfermedades asociadas la mayoría de las veces consecuencia de la prematuridad, sepsis, y malformaciones cardíacas, anorrectales o genitourinarias. Una vez superada esta etapa se debe proporcionar un adecuado soporte nutricional que permita un desarrollo apropiado que repercutirá finalmente en el pronóstico de vida después de la separación. El posterior cuestionamiento por solucionar es definir si es posible o no la separación, para lo que es necesario establecer las condiciones de los órganos compartidos, las malformaciones asociadas y la evaluación de la circulación en general.

Al mismo tiempo mediante una actividad coordinada de diferentes grupos de especialistas que incluye cirujanos plásticos, urólogos pediatras, ortopedistas pediátricos, anestesiólogos pediatras, hemodinamistas, intensivistas pediátricos coordinados en este caso por los cirujanos pediatras, se realizara una integración diagnóstica que permita evaluar si es posible la separación exitosa.

Si lo anterior es viable deberán tomarse una serie de consideraciones que tendrán como finalidad preparar a los pacientes para la separación definitiva, dentro de los que se incluyen; los cuidados prequirúrgicos y transoperatorios, accesos venosos, manejo anestésico el que debe planearse teniendo en cuenta que se debe realizar para dos personas autónomas pero interdependientes por lo que la vigilancia de las constantes vitales y las dosis de los medicamentos deben ser evaluados con efectos simultáneos; la colocación de expansores tisulares ya que la obtención de una suficiente cubierta de piel es primordial en la reconstrucción y sobrevida de los pacientes.

Otros detalles importantes que no se deben olvidar son los concernientes al traslado de los pacientes de la sala de cirugía y el manejo intensivo postoperatorio.

El siguiente punto de importancia por resolver tiene que ver con los aspectos técnicos y científicos de la separación, lo que debe ser coordinado por el cirujano en jefe que debe ser la persona con mas experiencia del grupo y que previamente organiza dos equipos quirúrgicos para la reconstrucción de acuerdo a las prioridades y que una vez separados cada equipo es capaz de realizar la reconstrucción de órganos y sistemas de acuerdo a la gravedad de las malformaciones existentes

El grado de complejidad de las alteraciones en cada órgano o sistema es individual y muy variable, sobre todo en lo concerniente a las alteraciones urinarias, óseas y músculo esqueléticas por lo que se deberá realizar un plan de rehabilitación y seguimiento de los pacientes posterior a la reconstrucción de órganos y sistemas

Con la experiencia obtenida durante los últimos quince años en el manejo de este padecimiento coincidimos con la literatura mundial que ahora es mas factible la sobrevida de estos pacientes después de su separación, pero también es importante resaltar que la independización de ellos no debe convertirse en una aventura anecdótica por lo que teniendo en cuenta que no existen experiencias reportadas en la literatura mexicana a cerca de esta compleja patología y su evolución y que nuestro hospital es uno de los principales centros de referencia de tipo de patología, consideramos importante establecer pautas que aporten a nuestra especialidad herramientas útiles en el difícil manejo de este tipo de padecimientos permitiendo así que niños con esta clase de malformaciones congénitas mayores puedan tener un futuro mas alentador y con una mayor sobrevida.

CONCLUSIONES

La independización de gemelos unidos si se puede realizar en los casos de gemelos que no cursen con malformaciones congénitas cardíacas o de la vía biliar severas.

Para que sea posible su independización deben manejarse en centro de referencia con experiencia que cuente con apoyo tecnológico moderno y con la colaboración de un grupo multidisciplinario de especialistas que realicen un diagnóstico preciso por órganos y sistemas de las malformaciones asociadas, valoren la viabilidad de su separación de preferencia electiva con igual beneficio para ambos gemelos y posteriormente realicen un planeación metódica de su separación, reconstrucción por aparatos y sistemas, rehabilitación y seguimiento a largo plazo.

BIBLIOGRAFIA.

1. Rickhan PP. The Dawn of Paediatric surgery: Johannes Fatio (1649-1691)- his life, his work and his horrible end. *Prog pediatri Surg* 1986 ; 20: 94-105.
2. Edmonds LD, Layde PM: Conjoined twins in the United States, 1970- 1977. *Teratology* 25: 301-308, 1982.
3. The Journal of perinatal and neonatal Nursing 3 (July 1989) 62.
4. Zimmermann AA: Embryologic and anatomic consideration of conjoined twins. *National Foundation Birth defect Original Article Series* 3: 18 -27 , 1967.
5. Votteler TP: Conjoined twins . In Welch KJ , Randolph JG, Ravich MM , et al: *Pediatrics Surgery* . year books Medical Publishers, Chicago 1986.
6. D S Jakobowski , NA Hagelgans, J K Leson, " Assessment and management on conjoined twins ," *The Journal of perinatal and neonatal Nursing* 3 (July 1989) 66-82.
7. Jakowski, Hagelgans, Leson , " Assessment and management on conjoined twins" *The Journal of perinatal and neonatal Nursing* 3 (July 1989), 68.
8. Jakowski, Hagelgans, Leson , " Assessment and management on conjoined twins" *The Journal of perinatal and neonatal Nursing* 3 (July 1989), 69.
9. Jakowski, Hagelgans, Leson , " Assessment and management on conjoined twins" *The Journal of perinatal and neonatal Nursing* 3 (July 1989), 70.
10. Hoyle and Thomas : Twenty-Three- Year follow- up of Separated Ischiopagus Tetrapus conjoined Twins. *Ann. Surg;* November 1989: 673-679.
11. Potter E.L) and Craig J.M.: *Pathology of The Fetus and the infant*. 3rd edition Chicago year book Medical Publishers. 1975: 344-352.
12. Spitz, L. Conjoined Twins. *Br J Surg* ; volumen 83(8). August 1996. 1028-1030.
13. Hoyle RM. Surgical separation of conjoined twins. *Surg Gynecol Obstet* 1990; 170: 549- 62. 1990
14. O^a Neill JA Jr, Holcomb GW III, Schnauffer L et al. Surgical experience with thirteen conjoined Twins. *Ann Surg* 1988; 208- 299-312.
15. Rees AE, Vujanic, GM, Williams WM : epidemic of conjoined twins un Cardiff. *Br J Obstet Gynecol* 100: 338-911. 1993.
16. Eades JW , Thomas CG,. Successful separation of ischiopagus tetrapus conjoined twins. *Ann Surg* 1966 :164: 1059-1072.