

Protocolo exitoso de separación quirúrgica de gemelos *isquiopagus*

JUAN CARLOS ZAMBRANO BÜRGL, MD, FACS*; JUAN CARLOS LEYVA, MD**;
LUIS EDUARDO BERMÚDEZ, MD, FACS***; LUIS EDUARDO NIETO, MD****

(Premio León Hernández, al mejor trabajo de práctica clínico quirúrgica, XXXIV Congreso Nacional SCCP, Santa Marta, 2013)

Palabras clave: Gemelos unidos, siameses, *isquiopagus*, separación quirúrgica.

Key words: Joined twins, Siamese, *isquiopagus*, surgical separation.

Resumen

Se presenta el caso de separación quirúrgica exitosa de pacientes gemelos *isquiopagus* en el Hospital Universitario San Ignacio. Se conformó un grupo interdisciplinario dividido en dos equipos con igual número de especialistas integrando a Cirugía Pediátrica, Cirugía Plástica, Urología, Anestesia, Cuidados Intensivos, Pediatría, Psiquiatría y Ortopedia. Se planeó cuidadosamente un proceso prequirúrgico durante 4 meses para llevar exitosamente a cirugía a estos pacientes de 18 meses de edad. La cirugía se completó después del manejo inicial con expansores tisulares para generar tejido adicional de cubrimiento. La separación tomó en total 14 horas y se requirió de un colgajo libre de dorsal ancho para cierre de pared abdominal en uno de los pacientes.

Se presenta la preparación completa, planeamiento, secuencia quirúrgica, seguimiento y resultado.

Abstract

A case of successful surgical separation of *ischiopagus* conjoined twins at the Hospital Universitario San Ignacio is presented. An interdisciplinary group was conformed, divided into two teams with equal number of specialists integrating Pediatric Surgery, Plastic Surgery, Urology, Anaesthesia, Intensive Care, Pediatrics, Psychiatry and Orthopedics. The process was carefully planned preoperatively 4 months prior to surgery. The surgery was completed after initial treatment with tissue expansion, to generate additional options of coverage. The separation surgery took a total of 14 hours, and required an additional free latissimus dorsi flap for closure of the abdominal wall in one of the twins.

The complete preparation, planning, surgical sequence, monitoring and outcome is presented.

Introducción

La presentación de pacientes gemelos unidos se reporta entre 1 en 50.000 y 1:200.000 nacidos vivos¹⁻³ con mayor incidencia en mujeres 3:1.⁴ El término de siameses se acuñó debido a los hermanos Eng y Chang Bunker, gemelos unidos en abdomen, nacidos en 1811 en Siam y convertidos en celebridades de circo en los Estados Unidos de América.^{5,6}

Se clasifican según su sitio anatómico más prominente de conexión y se utiliza la raíz griega *pagus*— que significa “unido” como sufijo. Se plantean 7 tipos de gemelos unidos: *craniopagus* (unión craneal), *toracopagus* (unión en tórax), *omphalopagus* (unión en abdomen), *pyopagus* (unión en tronco posterior), *isquiopagus* (unión en tronco inferior y anterior) y *parapagus* (uniones laterales).¹ La presentación más común la componen los *toracopagus* con hasta 40%, después los *omphalopagus* 34%, *pyopagus* 19%, los *isquiopagus* el 6% y *craniopagus* 1-2%. La mortalidad reportada, al intentar separación quirúrgica es más alta en *toracopagus* 51%,

craniopagus 48%, *omphalopagus* 32%, *pyopagus* 23% y en *isquiopagus* del 19%.⁷ Los *isquiopagus* además se categorizan por el número de extremidades inferiores presentes, incluyendo bipus (2 extremidades donde “pus” se refiere a extremidad inferior), tripus (3) y tertapus (4)^{8,9}. Las estructuras comúnmente compartidas en los *isquiopagus* pueden variar desde hígado, tracto gastrointestinal, tracto genitourinario, esqueleto pélvico y extremidades inferiores.¹ Los mecanismos de la unión se plantean por división incompleta del cigoto alrededor del día 15 posconcepción.⁴

Materiales y métodos

Presentación de caso

Se presenta por parte del Comité Científico del Hospital Universitario San Ignacio (HUSI), a las Unidades de Cirugía

* Cirujano plástico. Profesor, Pontificia Universidad Javeriana, Hospital Universitario San Ignacio.
** Jefe de Cirugía Plástica. Profesor, Pontificia Universidad Javeriana, Hospital Universitario San Ignacio.
*** Cirujano Plástico. Profesor, Pontificia Universidad Javeriana, Hospital Universitario San Ignacio.
**** Cirujano Plástico. Profesor, Pontificia Universidad Javeriana, Hospital Universitario San Ignacio.

Pediátrica, Ortopedia Pediátrica, Urología Pediátrica y Cirugía Plástica, la posibilidad de remisión de unos pacientes gemelos unidos omphalo *isquiopagus* tetrapus, de 18 meses de edad (en diciembre de 2010) (ver figuras 1, 2 y 3). Los menores son naturales y procedentes del Departamento de Sucre en el Norte de Colombia, producto de primera gestación, parto por cesárea a las 37 semanas, con diagnóstico al momento del nacimiento. Los gemelos requirieron hospitalización por sepsis neonatal por neumonía y se corrigió en el sitio de nacimiento el onfalocele por técnica no especificada. Desde entonces los menores permanecieron al cuidado de la madre sin nuevas referencias hasta el momento de la solicitud de remisión a mayor nivel de complejidad.



Figura 1. Vista anterior.



Figura 2. Vista posterior.



Figura 3. Imagen ósea de la unión pélvica.

En la primera reunión interdisciplinaria se definió entre los grupos tratantes la capacidad de realizar el tratamiento a estos pacientes en el HUSI y se autorizó la aceptación de la remisión, previa autorización del Comité de Ética del Hospital y la Universidad. Se presenta el caso en dicho Comité y se autoriza iniciar tratamiento con traslado a la institución. Previo al tratamiento se establece un protocolo de confidencialidad para dar protección a los menores, a sus padres y prevenir presión externa por parte de medios de comunicación.¹⁰ Se coordina el traslado de los pacientes junto con sus padres al HUSI en diciembre de 2010. En el examen físico se encuentran gemelos unidos en abdomen inferior y pelvis rotada con los perinés desplazados hacia el lado posterior. Cada paciente con presencia de pene y un único orificio anal, ausencia de bolsas escrotales con 4 testículos palpables. Se realizan imágenes de apoyo diagnóstico con TAC con reconstrucción 3D ventana ósea, RNM, uretrografía y vías digestivas. El grupo interdisciplinario elabora un documento de consentimiento informado específico para este caso con asesoría de la Oficina Jurídica del Hospital, tanto para los diversos procedimientos como para el permiso de toma de fotografías, videos, etc. Se conforma el grupo interdisciplinario con un coordinador general por parte de Cirugía Pediátrica y cabezas de grupos tratantes de Cirugía Plástica, Urología Pediátrica, Ortopedia Pediátrica, Pediatría, UCI Neonatal y Pediátrica, Nefrología Pediátrica, Cirugía Vasculat, Anestesiología, Psiquiatría, Radiología y Subdirección Científica y Hospitalaria. El grupo de especialistas realiza reuniones semanales para definir los insumos a solicitar y elaboración detallada del plan de manejo. Cada grupo de especialidad se plantea por duplicado para que cada niño tenga un equipo completo de manejo. Se realiza un esquema

de manejo con simulación de los distintos escenarios posibles y se coordina para que todos los miembros del grupo interdisciplinario conozcan a fondo el proyecto de cada subgrupo.

Resultados

Sobre la Unidad de Cirugía Plástica, recae la responsabilidad de brindar el abordaje adecuado y contar con una reconstrucción y cubrimiento adecuado para cada paciente.^{8,11} Se plantea el manejo reconstructivo en 2 etapas. Una inicial de expansión tisular mediante pneumoperitoneo y manejo de expansores subcutáneos. Posteriormente en el momento de la separación quirúrgica se dispondrá de mayor tejido y de posibilidad de colgajos locales a distancia y libres. La inserción de los expansores tisulares y catéter de pneumoperitoneo sirve además como prueba del engranaje de los diferentes equipos quirúrgicos. Se utilizaron 3 expansores rectangulares de 700cc dispuestos en las regiones laterales de los gemelos en pared toraco-abdominal con prevención de no comprometer la ventilación espontánea de los pacientes por presión externa.¹¹ Durante el proceso de expansión tisular se mantiene aislamiento de los menores para prevenir infecciones, se vigila ventilación y manejo nutricional.

Se prepara la cirugía de separación para el 14 de marzo de 2011. Según el planeamiento de consenso se inicia cirugía plástica con pacientes en supino para diseño y abordajes quirúrgicos. Se retiran expansores tisulares y los pacientes se cambian a prono para completar abordaje y dar inicio por parte de Urología a la separación urogenital. Al tener reconstrucción parcial se procede por parte de Cirugía Pediátrica a la separación y reconstrucción del aparato gastrointestinal con ileostomías en ambos pacientes, nuevamente en supino. Las osteotomías en las sínfisis púbicas por Ortopedia Infantil, permiten luego de 10 horas de cirugía que se complete la separación física de los menores y se separen las camillas, independizando el posterior manejo por grupos individualizados por paciente pero en la misma sala quirúrgica para minimizar los traslados y evitar mayores complicaciones.

El manejo reconstructivo del gemelo A se realiza mediante separación de componentes en la pared abdominal dando soporte a abdomen anterior y al piso pélvico, rotación y avance de colgajos fasciocutáneos pre-expandidos para cubrimiento completo (ver figura 4). En el gemelo B, se requiere del uso de malla de polipropileno para soporte pélvico y abdominal y se



Figura 4. Gemelo A en posoperatorio inmediato con reconstrucción con colgajos preexpandidos.

requiere de diseño de colgajo musculocutáneo de gracilis para completar cubrimiento (ver figura 5). La cirugía dura en total 14 horas y los menores son trasladados a la UCI neonatal para manejo posoperatorio, vigilancia y protocolo de extubación. La evolución clínica de los 2 menores fue satisfactoria aunque en el gemelo B se evidenció sufrimiento del segmento distal del colgajo de gracilis y a las 72 horas se decidió llevar a cirugía nuevamente, para desbridamiento del segmento de colgajo fallido y reconstrucción definitiva mediante colgajo libre de dorsal ancho (ver figura 6). Este procedimiento se realizó sin complicaciones y ambos menores son trasladados de UCI a hospitalización en pediatría al día 9 POP.

Los pacientes se recuperaron satisfactoriamente sin complicaciones y se autorizó inicio de manejo ambulatorio en hogar extra-hospitalario a las 4 semanas. Se lleva control ambulatorio de los menores por las diversas especialidades involucradas en su tratamiento con seguimiento satisfactorio, deambulación independiente de cada menor y reacondicionamiento físico y emocional a la sociedad (ver figura 7).



Figura 5. Gemelo B con reconstrucción con colgajo musculocutáneo de gracilis.



Figura 6. Colgajo de gracilis retirado en segmento distal y reconstrucción con colgajo libre de dorsal ancho el cual se injerta.



Figura 7. Pacientes exitosamente separados en control posoperatorio a los 18 meses.

Discusión y conclusiones

Se presenta el manejo de planeamiento y separación exitosa de pacientes gemelos unidos *isquiopagus tetrapus* en el Hospital universitario San Ignacio. Se hace énfasis en la importancia de varios puntos para el éxito en este procedimiento. Primero, contar con autorizaciones explícitas primero de los padres de los menores, como también por un comité de ética de amplia experiencia. Se realizó un planeamiento muy estricto y detallado, donde se preveían diferentes escenarios y cada subgrupo conocía los detalles de manejo de los demás grupos para el adecuado engranaje y evitar situaciones de riesgo. Se realizó un ensayo general simulado y se recalcó la comunicación directa de todos los especialistas. El manejo de la confidencialidad permite proteger a los pacientes, sus padres y al grupo médico, de presiones externas por parte de medios, colegas, política o personas que no estén directamente a cargo de llevar a cabo este tipo de manejos tan minuciosos y con altas tasas de complicaciones reportadas en la literatura. En la reconstrucción por parte de cirugía plástica se recomienda iniciar un proceso de expansión tisular con neumoperitoneo y expansores¹²; planear las incisiones metódicamente para avanzar los colgajos; tener cierre sin tensión y contar con diferentes planes de solución para fallas en el planteamiento inicial.¹³

Referencias

1. Hsu, HS, Duckett, JW, Templeton, JM, Jr. & O'Neill, JA, Jr. Experience with urogenital reconstruction of ischiopagus conjoined twins. *J Urol* 1995;154:563-567.
2. Kim, SS, et al. Perineal reconstruction of female conjoined twins. *J Pediatr Surg* 2002;37:1740-1743.
3. Melikoglu, M, et al. A case of thoraco-omphalo-ischiopagus bipus conjoined twins. *J Pediatr Surg* 1997;32:656-658.
4. Fieggen, G, et al. Spinal cord involvement in pygopagus conjoined twins: case report and review of the literature. *Childs Nerv Syst* 2003;19:183-187.
5. Saguil, E, et al. Conjoined twins in the Philippines: experience of a single institution. *Pediatr Surg Int* 2009;25:775-780.
6. O'Neill, JA, Jr., et al. Surgical experience with thirteen conjoined twins. *Ann Surg* 1988;208:299-312.
7. Wilcox, DT, Quinn, FM, Spitz, L., Kiely, EM & Ransley, P.G. Urological problems in conjoined twins. *Br J Urol* 1998;81:905-910.
8. Jackson, OA, Low, DW & Larossa, D. Conjoined twin separation: lessons learned. *Plast Reconstr Surg* 129:956-963.
9. Eades, JW & Thomas, CG, Jr. Successful separation of ischiopagus tetrapus--conjoined twins. *Ann Surg* 1966;164:1059-1072.
10. Lee, M, Gosain, AK & Becker, D. The bioethics of separating conjoined twins in plastic surgery. *Plast Reconstr Surg* 128:328e-334e.
11. Losee, JE, et al. Induced restrictive lung disease secondary to tissue expansion in ischiopagus conjoined twins. *Plast Reconstr Surg* 2009; 23:1378-1383.
12. Clifton, MS, Heiss, KF, Keating, JJ, Mackay, G & Ricketts, RR. Use of tissue expanders in the repair of complex abdominal wall defects. *J Pediatr Surg* 46:372-377.
13. Rhodes, JL & Yacoe, M. Preoperative planning for the separation of omphalopagus conjoined twins-the role of a multicomponent medical model. *J Craniofac Surg* 24:175-177.

Datos de contacto del autor

Juan Carlos Zambrano, MD
Correo electrónico: jc.zambrano.b@gmail.com