



Universidad de Valladolid



Universidad de Valladolid

Facultad de
Ciencias de la Salud
de Soria

GRADO EN ENFERMERÍA

Trabajo Fin de Grado

**Revisión bibliográfica: Origen, consecuencias y
separación de siameses**

Isabel Paredes Valenzuela

Tutelado por: Montserrat Ballesteros García

Soria, Julio 2020

RESUMEN

Introducción: los siameses son todos aquellos hermanos gemelos unidos entre sí por una o varias partes del cuerpo, la palabra proviene del gentilicio del antiguo Siam, ya que la pareja más famosa de este tipo de hermanos provenía de este reino, la clasificación se realiza atendiendo a la localización de la unión, aunque a día de hoy no existe un consenso sobre cómo se producen dentro del útero, siendo las teorías más apoyadas las de la fusión y fisión y la del hermanamiento monocigótico.

Objetivo: Analizar el origen, factores, consecuencias y tratamiento de los siameses

Metodología: se realizó una revisión bibliográfica, en la que se incluyeron tanto artículos en inglés como en español, aplicando criterios de inclusión y de exclusión, dando como resultado un total de 31 artículos.

Resultados: en la intervención de separación de siameses depende del tipo que sea y de la extensión de las estructuras que comparten, suponiendo un problema tanto a nivel ético interviniendo los principios de autonomía, beneficencia, no maleficencia y justicia, como a nivel técnico por la complejidad de la cirugía, todo esto intensificado por tratarse de menores, teniendo una baja supervivencia y que en muchos casos tanto si se les separa como si no, afectar a la calidad de vida del individuo.

Discusión: los siameses son un tipo caso clínico escasamente investigado, sin una teoría que explique su génesis, los cuales en muchos casos aun a día de hoy son tratados como un espectáculo por los medios de comunicación.

Conclusiones: el nacimiento de estos hermanos es tremendamente raro, en el cual intervienen cuantiosos aspectos morales y técnicos y la falta de profesional entrenado por la peculiaridad de los casos y la gran variedad de estos que se requiere para realizar la intervención, los hace aún más excepcionales.

Palabras clave: siameses, cirugía de separación, problemas técnicos, problemas éticos y morales.

ÍNDICE

1. Introducción.....	1
a. Concepto y clasificación.....	1
a.1. Concepto.....	1
a.2. Contexto histórico.....	1
a.3. Clasificación.....	1
a.4. Origen y diagnóstico.....	3
2. Justificación.....	4
3. Objetivos.....	4
4. Metodología.....	4
5. Resultados.....	6
a. Tipos de cirugías de separación.....	6
b. Problemas quirúrgicos.....	8
b.1. Anestésicos.....	8
b.2. Técnicas.....	10
b.3. De cobertura.....	10
c. Problemas éticos y morales.....	10
d. Casos clínicos y de interés.....	12
d.1. Siameses onfalópagos.....	12
d.2. Siameses dicéfagos y craniópagos.....	17
e. Supervivencia.....	18
6. Discusión.....	18
7. Conclusiones.....	19
8. Bibliografía.....	21
9. Anexo I.....	23

ÍNDICE DE TABLAS

Tabla 1. Tipos de siameses simétricos según Ebensperger.....	1
Tabla 2. Resultados de la búsqueda.....	5
Tabla 3. Relación tipo de siameses, separabilidad y secuelas según Gómez.....	6
Tabla 4. Evolución de los siameses post-intervención a lo largo del tiempo según Gómez y Solórzana.....	15
Tabla 5: Análisis de los artículos de la bibliografía.....	23

1. INTRODUCCIÓN

a. Concepto y clasificación

a.1. Concepto

La palabra siamés viene del gentilicio que designa a los habitantes de Siam, país asiático que estaba localizado en la actual Tailandia. Que este se haya tomado como nombre común para designar a este tipo de hermanos es gracias a Chang y Eng Bunker, hermanos siameses que se hicieron tremendamente populares en Estados Unidos durante la época de 1830 y que eran originarios de esta región.¹

Cuando hablamos de siamés nos referimos a individuos homocigóticos unidos entre sí anatómicamente, debido a un problema en la separación de gametos en la fase embrionaria, los cuales pueden compartir o no órganos. Esto sólo ocurre en 1/200.000 nacimientos siendo mayoritariamente del género femenino y de estos solo un 3% sobrevive, muriendo la mayoría in-útero o precozmente tras el nacimiento. No existe a día de hoy ningún factor, ni ambiental ni hereditario, que permita identificar que parejas son susceptibles de tener siameses. La mayoría de la población piensa inmediatamente en la unión por la pelvis ya que es la que más veces se ha representado en los medios, cine, televisión..., no obstante no es la forma más común, clasificándose por la parte por la que están unidos.^{2,3}

a.2. Contexto histórico

Desde los estudios de los alquimistas, pasando por los gabinetes de curiosidades del siglo XVII con fetos metidos en formol, su exposición en circos durante el siglo XVIII como fenómenos de feria hasta la actualidad, donde en algunas regiones de la india en las que se les hacen ofrendas por considerarlos bendiciones de los dioses en la tierra, los siameses siempre han despertado la curiosidad tanto de eruditos como del pueblo llano por su singularidad y rareza.¹

Los primeros siameses documentados datan del año 945 en Constantinopla, narrando en las crónicas la llegada de dos hermanos procedentes de armenia unidos por el ombligo, los cuales se dedicaban al espectáculo.²

Aunque durante mucho tiempo se pensó que estos hermanos eran indivisibles, a día de hoy se sabe que es posible separarlos con la supervivencia de uno o de ambos individuos, el primer caso documentado data de 1689 realizada por el cirujano y obstetra suizo Johannes Fatio.^{1, 2}

a.3 Clasificación

Los siameses se clasifican de manera general como gemelos simétricos (equilibrada distribución de la anatomía en ambos) o asimétricos (uno es más pequeño y depende del otro). Dentre los simétricos los más conocidos se distinguen (Tabla 1):⁴

Tabla 1: Tipos de siameses simétricos según Ebensperger

Tipo de fusión.	Frecuencia.	Sitio de unión.	Estructuras compartidas.
Parápagos.	28%	Unión lateral.	Ombligo, abdomen inferior, tracto genitourinario, alteraciones anorrectales.

Toracópagos.	19%	Tórax a ombligo.	Esternón, diafragma, hígado, corazón.
Onfalópagos.	18%	Abdomen-ombligo.	Hígado, íleon terminal y colon. Nunca fusión cardiaca.
Isquiópagos.	11%	Caderas	Tubo digestivo distal, tracto genitourinario.
Cefalópagos.	11%	Encéfalo.	
Pigópagos.	6%	Unidos por el sacro.	Sacro y coxis, huesos pélvicos, ano, recto.
Craniópagos	5%	Cráneo.	Cráneo, meninges, senos venosos.
Raquípagos.	2%	Columna.	Anomalías vertebrales. Defecto tubo neural.

Rev Chil Cir Vol. 62 no. 2

Dentro del grupo de los asimétricos tenemos a los heterópagos, que son gemelos incompletos, también llamados parásitos ya que se encuentran unidos a hermanos completos, a los que se les conoce como autófitos o gemelos parásito. El organismo completo posibilita la vida del incompleto, ya que, sin este sería imposible su supervivencia por falta de la mayoría de los órganos. Por ejemplo sin un corazón propio. La avanzada cirugía actual consigue resolver con éxito un gran número de estos casos, como ha ocurrido con Lakshmi Tatma originaria de La India, nacida con ocho extremidades. ⁴

Los gemelos parásitos se dividen a su vez en tres grupos: ⁵

- Parásitos onfalópagos: Son aquellos los cuales el huésped presenta duplicaciones de partes del cuerpo, pudiendo existir una cabeza alojada en el abdomen de este o casos de bicefalía. ⁵
- Parásitos dípigos o pigomelia: el huésped presenta una duplicación de sus extremidades inferiores. La mayoría de los casos presentan como piernas poco desarrolladas unidas a la pelvis única y aunque en casos excepcionales pueden tener una pelvis independiente que controla la extremidad extra. ⁵
- Parásitos craniópagos: la unión se da en la cabeza del huésped y esta puede ser interna o externa dependiendo de si el parásito está unido al interior del cráneo del sujeto o al exterior, respectivamente, el caso más extremo se registró en 2013, en el que un niño de 7 años, del que se pensaba que podía tener un tumor cerebral por los frecuentes dolores de cabeza y parálisis, a la hora de extirpárselo se vio que se trataba de un pie y un muslo de un hermano parásito. ^{5,6}

A la hora de la separación, esta resulta más efectiva cuando se realiza entre los cinco meses y el año de vida. La primera separación de hermanos de este tipo documentada ampliamente en un entorno médico, fue realizada en el año 1917 por el doctor Aureliano Urrutia en la ciudad de San Antonio, en el estado de Tejas, tratándose de dos hermanas unidas por el tórax, de cinco años de edad, de las cuales sólo una de ellas sobrevivió al postoperatorio. ⁶

a.4. Origen y diagnóstico

Aunque su origen es incierto, sí se sabe que posiblemente sean el resultado de un fallo en el proceso de división de gemelos monocigóticos, es decir, gemelos producto de un mismo óvulo y un mismo espermatozoide, produciéndose una separación de estos incompleta.⁷

En los embriones de unos gemelos normales la división sucede normalmente en los primeros diez días después de la fecundación, no obstante, en el caso de los siameses esta división sucede más tarde, alrededor del día 13, este retraso puede ser una de las causas de que la división no se produzca correctamente y compartan órganos, de lo cual inferimos que, cuanto más tarde sea la separación, más órganos compartirán, pudiendo estar conectados por una fina membrana hasta dos o más individuos más o menos formados totalmente en un solo tronco, con duplicación o bien de la cabeza o solo de la parte caudal del cuerpo.^{7,8}

No obstante, la comunidad científica no da aun una explicación segura sobre este hecho, como indica el Doctor Sepúlveda en 2013 en su artículo "*Conjoined twins in a triplet pregnancy: Early prenatal diagnosis with three-dimensional ultrasound and review of the literatura. Ultrasound Obstet Gynecol*", ni se ha podido demostrar que exista una predisposición en una pareja de gemelos para convertirse en siameses. En el pasado se decía que los partos múltiples o cuerpos con partes duplicadas eran producto de un exceso de espermatozoides durante la fecundación y aun en la actualidad se baraja que los medicamentos que se utilizan para la fertilidad producen este tipo de embriones, no obstante, aún no se ha probado que estos guarden alguna relación, como la que sí existe de forma probada entre estos medicamentos y los partos múltiples.⁹

Las investigaciones a día de hoy van enfocadas principalmente en dos causas: la fisión o fusión de defendidas por Sepúlveda en las cuales, por un lado la teoría de la fisión, la cual sostiene que la incompleta separación de las primeras dos blastómeras es la que da lugar a los siameses, con duplicación solamente de aquellas partes que fueron completamente separadas, por lo que se concluye que esta anomalía es el resultado de la incompleta separación del disco embrionario cerca del final de la segunda semana del desarrollo, y por otro la teoría de la fusión, que sugiere que lo que genera a los siameses es, como su propio nombre indica una fusión secundaria de dos discos embrionarios, separados con unión a nivel dorsal en el tubo neural, o a nivel ventral, sin embargo Boer desmiente ambas teorías y las dota de invalidez al existir casos que no se ajustan a ellas proponiendo que los siameses se dan por un proceso de hermanamiento monocigótico, dándose este en el hepiblasto y el tipo de unión dependerá del momento y lugar en el que se dé el hermanamiento^{8,9}

Además de las teorías señaladas, se mencionan dificultades en la nutrición y desarrollo del embrión debido a infecciones o deficiente irrigación sanguínea que se relacionan con la elevada incidencia en los gemelos unidos de malformaciones, muchas están localizadas en el sitio de unión aunque otras no están anatómicamente relacionadas a éste.⁸

La identificación de siameses en los países desarrollados se da antes del nacimiento, ya que en muchas de estas naciones el saber que se esperan gemelos unidos es razón de finalización del embarazo, para ello una ecografía estándar a finales del primer trimestre es la prueba más precoz y de cribado ante la posibilidad de que los individuos que se esperan tengan alguna parte de su cuerpo conectada. No obstante, para un diagnóstico seguro y más preciso, es necesario hacer una prueba de ultrasonido de alta resolución, lo que permite una visualización

más clara de los cuerpos y como están unidos, en el caso de seguir con el embarazo, planificar de una mejor forma el parto, que normalmente se produce programado y por cesárea, aunque dependiendo de la unión y de la predisposición de la madre se podría intentar vía vaginal.^{9,10}

2. JUSTIFICACIÓN

El principal motor para la realización de esta revisión es la rareza ya que posiblemente se trate de un tipo de pacientes que no llegaran a ver la mayoría de profesionales en todo su ejercicio profesional, no obstante, pocos saben lo que unos pacientes de este tipo implican, más allá de que es excepcional a nivel clínico, quedando solo en lo superficial, queriendo con esta revisión ahondar que son los siameses a nivel sanitario.

Los siameses son un caso clínico de gran complejidad y del que no se tiene mucha información a pesar de ser pacientes tremendamente complejos, partiendo de la base de que han de ser tratados como dos individuos independientes, sin embargo también funcionan como un único sistema. Esta misma complejidad es la que hace que para cualquier intervención que se les realice, incluso para la realización y posterior interpretación de los resultados, se requiere de profesionales entrenados en este tipo de gemelos.

Todo este interés social y profesional que suscitan este tipo de hermanos se une a lo controversial de los propios casos, haciendo de ellos un tema tremendamente interesante y digno de ser tratado.

3. OBJETIVOS

Objetivo general:

- Analizar el origen, factores, consecuencias y tratamiento de los siameses.

Objetivos específicos:

- Determinar la supervivencia en los tratamientos siameses.
- Analizar los diferentes procedimientos clínicos de separación de siameses.
- Conocer los problemas técnicos y éticos de la separación de siameses.

4. METODOLOGÍA

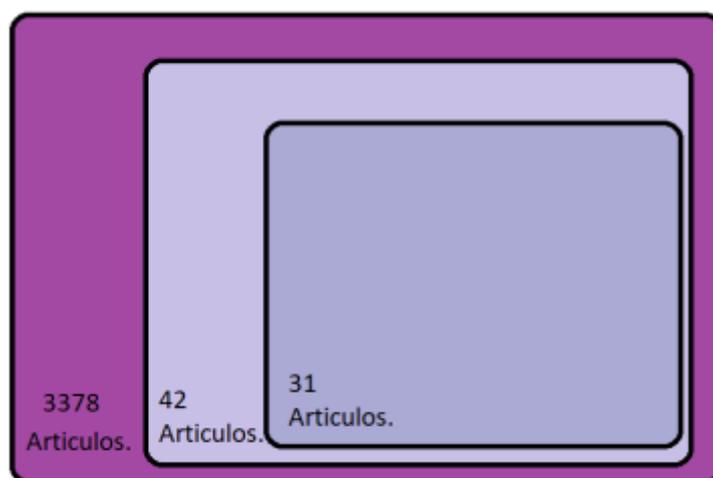
Se realizó una revisión bibliográfica buscando en bases de datos tales como: Scielo, Dialnet o PubMed, artículos y casos clínicos tanto en inglés como en español provenientes de cualquier país o institución con relevancia investigadora, remontándonos diez años desde la actualidad, durante el período comprendido entre noviembre 2019 y junio de 2020, que contuvieran información sobre la separación de siameses, así como sus problemáticas tanto a nivel ético como técnico, supervivencia, etc. usando las palabras clave en español: siameses, cirugía, separación y en inglés: conjoined twin, surgery.

También se acudido a medios de información, periódicos digitales como el ABC, El País, en español y el Daily Mail en inglés, para saber la información general sobre casos de actualidad, así como libros.

Tras la búsqueda se encontraron 3378 artículos en las diferentes bases de datos consultadas, de los cuales 42 cumplían los criterios y 31 fueron utilizados (Tabla 2):

Tabla 2: Resultados de la búsqueda realizada.

Base de datos consultada.	Formula de búsqueda utilizada.	Artículos recuperados.	Artículos que cumplían los criterios.	Artículos utilizados.
SCIELO	(Siameses)	19	5	3
	(Siameses) AND (Separación)	2	1	2
	(Conjoined twins)	11	3	2
DIALNET	(Siameses)	81	5	5
PUBMED	(Conjoined twins)	2125	13	10
	(Conjoined twins) AND (Surgery)	1014	5	5
MEDIADRESS	(Conjoined twins)	126	10	4
TOTALES		3378	42	31



Criterios de inclusión:

- Artículos publicados en los últimos diez años.
- En español o en inglés.
- Punto de vista científico.
- Que traten sobre el siamés en relación a su origen, cirugías, clasificación,...

Criterios de exclusión:

- Falta de actualización, pudiendo ser refutados por artículos publicados más recientemente.
- Que traten a los siameses únicamente desde un punto de vista social o de fenómeno histórico.

Debido al reducido número de artículos existentes sobre este tema se utilizó la propia bibliografía de los artículos encontrados para profundizar más en el tema.

5. RESULTADOS

Como ya hemos visto los siameses son gemelos con partes del su cuerpo fusionadas, las intervenciones quirúrgicas para su separación tienen la finalidad de mejorar su esperanza de vida, así como, la calidad de la misma.¹¹

a. Tipo de cirugías de separación de siameses

La cirugía de la separación en estos momentos va a depender del tipo de siamés que se pretenda separar, para que puedan quedar secuelas o no; dentro de ellos va a depender de la extensión según el caso. En la siguiente tabla se muestra el tipo, separabilidad y secuelas de dicha separación. (Tabla 3).¹¹

Tabla 3: Relación tipo de siamés, separabilidad y secuelas de esta según Gómez.

Tipo	Separabilidad	Secuelas
Parápagos.	Rara.	Probables.
Toracópagos.	Rara.	Comunes, posible supervivencia de solo uno de los hermanos.
Onfalópagos.	Probable.	Poco comunes.
Isquiópagos.	Probable.	Rara vez
Cefalópagos.	Muy poco probable.	
Pigópagos.	Probable.	Rara vez.
Craniópagos	Probable	En todos los casos.
Raquípagos.	No reportada.	

Ginecol. Obstert Mex. vol. 86 no. 12

Parápagos

La dificultad se estos gemelos recae en las estructuras que estén fusionadas ya que aunque cuenten con dos columnas vertebrales, dos pulmones, cuatro extremidades, dando sé las dificultades a nivel cardiovascular, distinguiendo sé:¹²

- Sin fusión significativa: son los casos en los que los hermanos tienen su propio corazón independiente, lo que las hace las más simples y los que más posibilidades de supervivencia.¹²

- Con fusión de los grandes vasos: en este tipo la fusión se da en las arterias, en las venas principales o en ambas y la principal causa de muerte en la cirugía es la hemorragia, haciendo también muy escasa la supervivencia.¹²
- Con fusión atrial de imagen en espejo: estos gemelos tendrán su corazón fusionado, es decir, un único corazón con dos partes izquierdas o dos partes derechas, lo que hace imposible la separación y compromete la supervivencia de los individuos desde antes del nacimiento.¹²
 - Otros tipos de fusión atrial son: variaciones en el número de cavidades del corazón, pudiendo aparecer aurículas o ventrículos duplicados, también dificulta la separación y la supervivencia.¹²
 - Corazón único en uno de los gemelos: los hermanos cuentan con un único corazón funcionan te para ambos, la diferencia con los dos tipos anteriores es que al tratarse de un corazón anatómicamente normal, es posible la supervivencia de uno de los hermanos.¹²

Señalar así mismo que en todos los casos el compromiso y la carga hemodinámica que soporta el corazón es enorme y muy difícil de mantener a lo largo del tiempo, de ahí que muchos mueran antes de nacer o que la intervención de separación se tenga que realizar con relativa premura.¹²

Toracópagos

La principal complicación es que a diferencia de los parápagos, estos siameses siempre van a compartir el corazón de la misma forma que nunca van a contar con una caja torácica cerrada, lo que supone que la supervivencia de ambos individuos es imposible, a la hora de la cirugía se elige al hermano más fuerte para que sobreviva, en la intervención se cortan todos los vasos comunicantes del hermano débil con el corazón único que se coloca dentro de la caja torácica de su hermano cubriéndolo con una maya que sustituirá a la caja torácica.¹³

Onfalópagos

Similar en cuanto a actuación con las anteriores con la salvedad de nunca vamos a encontrar fusión cardíaca por lo que las posibilidades de supervivencia suben y las secuelas de la cirugía bajan.^{12, 13}

Isquiópagos

El tipo de más fácil separación y el que menos secuelas deja en especial en los casos en los que los hermanos cuenta con 4 extremidades diferentes cada uno. La operación consiste principalmente en separar el tubo digestivo distal y tracto genitourinario, por los que la intervención será mayormente reconstructiva de estas zonas, las cuales pueden requerirla en mayor o menor grado dependiendo de la extensión de la fusión existente, todo esto intentando preservar la integridad de los grandes vasos existentes en las zonas circundantes.¹⁴

Pigópagos

Muy parecido en el modo de separación a los isquiópagos, ya que la finalidad de la intervención es a parte de la separación, la reconstrucción de la partes anatómicas fusionadas, en este caso el ano y el recto, la peculiaridad de este tipo y también la complicación son las

uniones óseas, las cuales deben de ser tratadas con mucho cuidado al tratarse de bebés y son las que pueden causar más problemas a futuro.¹⁵

Craniópagos

Es el caso más difícil separación se refiere ya que la fusión se da en la zona craneal, donde hemos de valorar: ¹⁶

- El grado de cuero cabelludo compartido.¹⁶
- El grado de cráneo compartido.¹⁶
- La extensión de duramadre compartida.¹⁶
- La cantidad de corteza fusionada.¹⁶
- La extensión de las conexiones arteriales compartidas y de circulación cruzada.¹⁶
- La extensión de los senos venosos comunes.¹⁶
- La presencia o la ausencia de drenaje venoso profundo independiente.¹⁶
- La presencia o no de sistema ventricular común o separado, o de hidrocefalia.¹⁶

Todos estos factores influyen en la complejidad y el tiempo de la cirugía, que ha de ser llevada a cabo principalmente por neurocirujanos con experiencia en niños o neonatos.¹⁶

b. Problemas quirúrgicos

La separación de hermanos siameses es que ha de ser llevada a cabo por un grupo de profesionales de muy diversos campos y entrenados en este tipo de intervenciones. Estos problemas recaen en la complejidad de las uniones y en que se trata en su mayoría de niños pequeños si no de bebés, los principales problemas a nivel técnico que pueden surgir.¹⁷

b.1. Anestésicos

En casos tan especiales, como es el de los hermanos siameses, no se puede generalizar ya por un lado se trata de dos organismos distintos y de que dependiendo de la unión que se presente los hermanos van a tener un diferente grado de comunicación cardiovascular y orgánica, lo que quiere decir, que van a necesitar una motorización y canalización separada, también pensarán diferente comportamiento ante los anestésicos que se le inoculen. Esto supone un gran problema ya que al compartir un medio interno común lo que se administre a un hermano tendrá efecto en el otro. Esto lo sabemos gracias a la realización de analíticas comparativas de ambos individuos al infundir una determinada sustancia a un hermano y no al otro. Este problema se soluciona mediante dos equipos interrelacionados que se ocuparán cada uno de uno de los pacientes, transmitiendo de forma constante información al otro del estado del propio para así controlar como afectan las acciones practicadas en un hermano en el otro. Esto también es aplicable en lo referente a la reposición de fluidos. Además, la sección de vasos gruesos durante esta 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.^{18, 19}

Otro de los grandes problemas anestésicos que se plantea es en lo referente a la pérdida de calor durante la intervención, es especial si nos centramos en las últimas horas de esta y debido al largo periodo de tiempo en el que ha habido una exposición corporal y visceral a la intemperie.^{17, 20}

Los problemas anteriormente mencionados son compartidos por todos los hermanos de este tipo, pero existen dificultades concretas de cada tipo de siameses: ²⁰

- Toracópagos

Dificultad en el manejo de la vía aérea: en una gran mayoría de los casos estos hermanos se encuentra cara a cara lo que supone una lordosis de los individuos, presentan hiperextensión y proximidad de sus vías aéreas lo que hace que la manipulación de estas tenga un alto grado de dificultad, por lo que es necesario que mientras un profesional asegura la vía aérea de un paciente otro se encargue de proteger la cara del otro, cuidando ambos de no producir una hiperextensión del cuello. No obstante, si la proximidad de las caras no permite manejar cómodamente las vías aéreas por separado, existe la posibilidad de ventilar con una pieza en forma de T y hacerlo así de forma conjunta. La ketamina podría ser un buen inductor en estos casos. Se recomienda el uso de atropina o glucopirrolato para prevenir la respuesta vagal.²⁰

Compromiso ventilatorio: la imposibilidad de ventilar de forma homogénea los pulmones y los movimientos de los mismos, debido a que estos casos el diafragma se encuentra unido, que ya de por sí altera la dinámica respiratoria genera una alteración en las presiones intratorácicas. En estos pacientes también existe una alta probabilidad de aspiración.²⁰

Inestabilidad cardiovascular: resultante de las presiones alteradas en el tórax y por las anomalías anatómicas que la unión supone, las cuales entre otras, pueden dar origen a cardiopatías tanto simples como complejas. Estas aumentan el riesgo a la hora de anestesiarse a los pacientes²⁰

Acceso venoso central: la unión que estos pacientes presentan hace difícil la canalización femoral ya sea arterial o venosa, debido a que podrán encontrarse malformadas. Para solventar este problema se usan los ultrasonidos para localizar las venas.²⁰

Sangrado: va a depender directamente del tipo de unión que presenten los individuos de tal forma que si los corazones no se encuentran fusionados la pérdida va a ser de 1 a 2 volúmenes sanguíneos, mientras si el corazón está fusionado esta pérdida asciende hasta 3 a 4 veces su volemia, por lo que antes de comenzar la intervención se debe de tener reserva de sangre suficiente en caso de hemorragia masiva para que esta sea repuesta de inmediato.²⁰

Problemas postoperatorios: Insuficiencia e inestabilidad esternal, disfunción diafragmática, dificultad para tapar el defecto, reflujo gastroesofágico y aspiración.²⁰

- Onfalópagos

La dificultad en este tipo va ligado en que los hermanos comparten el hígado, por lo tanto la eliminación del anestésico se ha de tener en cuenta al final de la intervención. Estarán separados y el hígado de ambos afectado. Pueden existir dificultades compartidas con los toracópagos, como la dificultad en el manejo de la vía aérea o el sangrado.¹⁵

- Isquiópagos

La complejidad de este tipo recae en el control de la medicación, cuando comparte aparato genitourinario ya que la medicación que afecte a este y se le aplique a uno será compartida para ambos.^{20, 21}

No obstante cabe señalar que en este caso el control de la vía aérea es más simple que en casos anteriores ya que las cabezas de los pacientes miran hacia lados opuestos.^{15, 16}

Otro problema significativo es la aplicación de la anestesia epidural debido a malformaciones congénitas que estos puedan plantear.²¹

En este tipo de siameses se encargan de su separación principalmente neurocirujanos. En estos casos el mayor riesgo es la pérdida masiva de líquido cefalorraquídeo, lo cual se puede disminuir mediante un cierre tenso de los tejidos, importante si el paciente tiene malformaciones genitourinarias, el riesgo de meningitis es alto.²¹

- Craniópagos

Las mayores dificultades en este tipo de siameses van a ser: la manipulación de la vía aérea la cual es directamente proporcional a la cercanía de las cabezas y el sangrado debido a que comparten los senos venosos, lo que también implica que el acceso venoso central se produzca por vía femoral.¹⁵

b.2. Técnicos

La única forma de hacer frente a este tipo de problemas es mediante una planificación cuidadosa en la que intervengan todos los profesionales, implicando así todos los puntos de vista y todas las opiniones, contando para esto con los resultados de todas las pruebas y exploraciones realizadas a los sujetos. Así se tendrá una mejor idea de que puede ocurrir antes de entrar a quirófano, incluso se pueden realizar simulaciones que ayuden a entenderlo mejor.^{17, 19}

No obstante, no todo son las pruebas y las exploraciones ya que la propia peculiaridad intrínseca de este tipo de hermanos puede dar origen a variaciones anatómicas, difíciles de hallar basándonos en los conocimientos convencionales que las pruebas rutinarias nos aportan. Por ejemplo, que el drenaje biliar de un hígado compartido en una pareja de onfalópagos no sean simétricos y hasta que estén cruzados. Es imposible afrontar este tipo de situaciones, si no se tiene los medios necesarios para las mismas por lo tanto se ha de estar preparado para cualquier acontecimiento por muy improbable que parezca. Para la separación puede requerirse de técnicas propias de la neurocirugía, cirugía plástica, ortopedia, cirugía general, urología y cirugía cardiovascular, por lo que a veces hay que congregar a todos estos equipos que deberán actuar con un orden previamente planificado.^{17, 19}

En resumen. Los problemas técnicos son variados y dependen del caso. Lo único que el equipo puede hacer para hacerles frente es planificar la actuación y proveer todos los escenarios posibles.¹⁹

b.3. De cobertura

Una vez que el proceso de separación de los siameses ha concluido, las heridas resultantes también son un foco de problemas. La superficie de las incisiones creadas por la separación de los gemelos unidos pueden ser tan vastas que los tegumentos y las paredes musculares del bloque corporal no son suficientes, por lo que será necesario recurrir a la cirugía plástica. En ocasiones se aplican expansores plásticos hinchables en dichas zonas antes de la operación, para contar con una mayor extensión de tejido a la hora de cerrar la incisión, en otros casos se usan implantes de tipo sintético¹⁷

En los casos, en los que uno de los gemelos no sea viable puede usarse parte de su tejido para cubrir la pared de su hermano.¹⁷

A simple vista puede parecer que este se trata de un problema menor, no obstante puede comprometer el éxito de la separación, relacionado por ejemplo con la gran pérdida de sangre que puede ocasionar si no se tiene en cuenta y no está debidamente planificado.^{17,19}

c. Problemas éticos y morales

Tanto a la hora de interrumpir el embarazo al saber que se esperan siameses, como de tenerlos y decidir separarlos, en muchos casos poniendo el riesgo la vida de unos o de los dos hermanos o dejar que vivan su vida unidos el uno al otro, supone graves problemas tanto éticos como quirúrgicos así como para los padres y el equipo médico a cargo.²²

Por todos es conocido que los principios bioéticos de: autonomía, justicia, beneficencia y no maleficencia, son los que rigen nuestras actuaciones, durante la praxis profesional, por lo que nos centraremos en estos para ser más concretos a la hora de definir los problemas a los que nos enfrentamos con este tipo de hermanos.²²

El principio de autonomía nos exige respeto a las decisiones del sujeto. En estos casos como en la mayoría de casos, se trata de menores y las decisiones serán tomadas por sus tutores legales o progenitores que tengan la patria potestad, asumiendo la ley que estos actúan en favor del menor o menores que van a sufrir el acto médico a cuya aceptación no podemos obligarle salvo en determinadas condiciones estipuladas en la legalidad vigente. Por lo tanto, los niños en este caso serán tratados de acuerdo a las decisiones de sus padres quienes en función del grado y calidad de la información que reciben, deciden o no actuar según los intereses de los niños. Esto ya plantea problemas en la práctica pediátrica común y más en este caso, mucho más complicado, ya que hay dos sujetos y en la mayoría de los casos la información incierta, muy compleja para una rápida comprensión y al intervenir varios aparatos y sistemas en las uniones. Son también muchos profesionales los que dan su punto de vista. Decisiones como la interrupción del embarazo a raíz del diagnóstico prenatal, la propia separación o determinadas preferencias que pueden beneficiar a uno de los gemelos plantean grandes disyuntivas éticas que han de ser tratadas como se merecen y por lo tanto solamente deben estar en manos de personas con experiencia en éste y en todo tipo de cirugía pediátrica.^{22,17}

Aunque pueda parecer inverosímil, este problema es aún más complejo en siameses adultos ya que nos encontramos ante individuos con capacidad de tomar decisión y potestad para ello. La decisión en este caso de separarse o seguir unidos ha de ser tomada en conjunto, pudiéndose dar el caso de que uno de los hermanos desee separarse y el otro no (un ejemplo de esto serían los gemelos Bunker porque uno de ellos quiso separarse pero el otro no), naciendo de aquí una controversia que aún no tiene un dictamen legal sobre qué se ha de hacer.¹⁷

El segundo principio bioético es el principio de justicia, también es de difícil aplicación en especial en el caso de los siameses ya que nos encontramos ante situaciones en las cuales debido a las malformaciones anatómicas se ha de elegir a uno de los gemelos sobre el otro a la hora de intervenir, a veces es necesario favorecer funcional y anatómicamente a un hermano perjudicando al otro o llegando el caso, a sacrificar a uno de los dos para asegurar la supervivencia del otro, aunque en muchos casos es el propio estado de los gemelos el que toma la decisión.^{17,18}

En lo referente al principio de beneficencia, este nos indica que al realizar todos los actos sanitarios la intención principal es beneficiar al paciente. Hoy en día la separación es

prácticamente un hecho ya que se concibe como poco ventajoso para los pacientes pasar toda su vida unidos. No obstante, en el caso, por ejemplo, de los parápagos bicéfalos (un solo tronco con dos cabezas) es insoldable la separación sin tener que sacrificar obligatoriamente a uno de sus integrantes en el proceso, pudiendo vivir una vida perfectamente plena juntos y con un adecuado desarrollo intelectual. En todo caso, cualquier intervención de este tipo supone un gran riesgo para los pacientes porque sobretodo están expuestos a que como resultado de la operación carezcan de una o de varias de las funciones anatómicas.^{18,19}

Por último, del principio de no maleficencia el cual nos indica que no se ha de actuar de tal forma que cause daño o perjuicio al paciente. Este fundamento también es difícil de aplicar en el caso de los siameses, ya que la separación puede llegar a implicar mutilaciones o limitaciones en las actividades de la vida diaria y que abarcan desde: pérdida de miembros, incontinenia, parálisis, etc. Es por esto que en el momento de planificar tanto los tratamientos como las intervenciones a gemelos unidos se deben meditar tanto el momento en el que se han de realizar como la forma en la que se van a llevar a cabo.^{18,19}

Cabe destacar que en todos estos casos nos enfrentamos a situaciones de vida o muerte, o de imposibilidad de los padres o tutores de decidir. Será un comité el que decida y este estará formado por profesionales de los distintos los ámbitos, siempre ateniéndose a todos los principios comentados anteriormente.^{17,19}

Una complicación añadida es la preservación del derecho a la privacidad de los individuos en estos casos. Debido al gran interés que suscitan y el consiguiente interés mediático que a veces es contraproducente y no deseado tanto para los pacientes y familiares como para los profesionales que les atienden.^{17,19}

d. Casos de interés y relevancia

Debido a la gran cantidad de variantes que existe en cuanto a la presentación de siameses se presentan dos casos clínicos.²¹

d.1. Siameses onfalópagos

Resultado de un embarazo sin controles en un medio rural, de una madre de 17 años en su primera gestación. Nacen gemelos por cesaría en un hospital rural tras haber intentado un parto natural, esta llevada a cabo 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 siamés 1, obtenido una puntuación de 3 en el primer minuto, requiriendo un ciclo de presión positiva intermitente, lo que hizo que a los 5 minutos se le elevara la puntuación hasta 8. Siamés 2, Apgar de 7 en el primer minuto y de 8 a los 5 minutos. El test de Capurro da una edad gestacional de 39 semanas. Se les trasladó a un hospital de tercer nivel a las primeras 12 horas de vida.²³

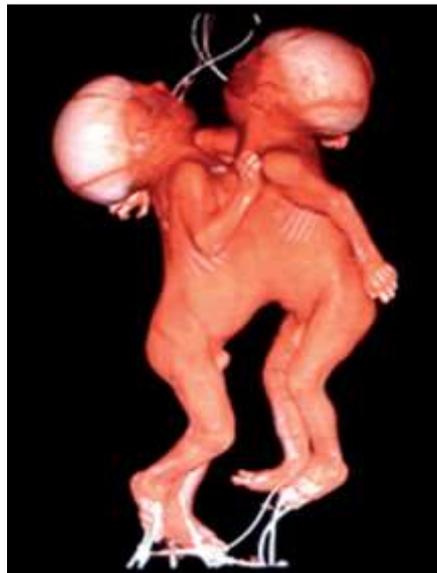
Los siameses llegan al segundo hospital con constantes estables, sin apoyo ventilatorio, con un catéter umbilical colocado en el hospital rural; están activos, reactivos y con la fontanela anterior normotensa. Compartían el tórax en la región central. Mediante una auscultación se determina que tienen un solo corazón y este presenta un soplo de grado II/VI. El abdomen estaba unido en su tercio superior; existía un solo cordón umbilical con dos arterias y una vena, cuatro extremidades superiores y cuatro inferiores.²³

Imagen 1. Unión toracoabdominal.



Acta pediatri. Méx vol.35 no.6

Imagen 2. Reconstrucción tridimensional volumétrica de la tomografía computada multicorte.



Acta pediatri. Méx vol.35 no.6

En los onfalópagos la separación suele dividirse en tres etapas principalmente: ³

Etapa de separación torácica: como su propio nombre indica esta etapa consiste fundamentalmente en dividir de las estructuras de la pared del tórax hasta llegar a las estructuras óseas de forma extra pleural y extra peritoneal, evitando de esta forma la penetración en estas estructuras. Se intentaron preservar las estructuras torácicas lo máximo posible, donde después se sujetaría la malla de titanio. En este caso en concreto, los corazones así como las estructuras vasculares estaban fusionadas, pero no conectadas por los que la separación resultó relativamente simple. ^{4, 23}

Etapa de separación abdominal: se inicia con la separación del diafragma que se encuentra fusionado, con el fin de permitir un mejor abordaje de los órganos internos en especial del hígado, como en este caso en particular los estómagos, como los intestinos no estaban fusionados no requirieron de manipulación. En casos en los que sí se dé esta fusión, la separación se realizaría en este momento. En esta fase es importante la identificación de las

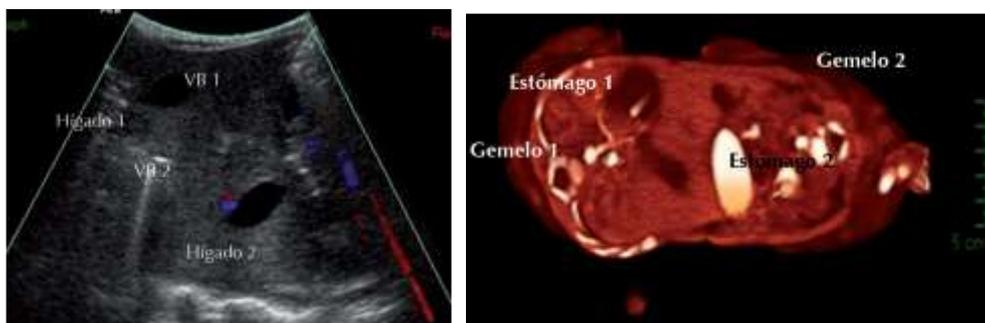
venas cruzadas mediante el ecografía-doppler, realizando una transección parenquimatosa, vigilando en todo momento la repercusión hemodinámica, mediante el ecocardiógrafo transesofágico, vigilando además la eventualidad de embolias aéreas. En este momento se seccionan las venas compartidas, así como el hígado intentando ocasionar el mínimo sangrado.^{4, 23}

Al acabar se trasladó a cada hermano a una mesa quirúrgica contando con un equipo quirúrgico y anestésico independiente.⁴

Etapa de reconstrucción de la pared: ya con cada niño en una mesa de operaciones se les realiza un análisis visual en busca de malformaciones que se hayan pasado por alto cuando estaban unidos, de no encontrarse, se pasa al cierre de la pared abdominal, colocando la malla de titanio y retirando de los expansores tisulares levantándose los colgajos cutáneos que permitieron cerrar la incisión son tensiones, dejando un drenaje para cada hermano.^{4, 23}

A continuación se analizaran ambos hermanos por separado; el siamés número 1, entre las que se encuentran: un tamiz metabólico ampliado que resultó en la existencia de ácidos orgánicos en orina, un ultrasonido toracoabdominal (Imágenes 3 y 4), el cual puso de manifiesto un hígado unido por un istmo central, ya que, mostró un ángulo de separación de la parrilla costal compartida en la cara anterior, pero no dio evidencias de que ambos hermanos compartieran estructuras vasculares o biliares. En el ultrasonido se muestra la individualidad de las segundas, todo esto constatado con un estudio complementario del tránsito intestinal.²³

Imágenes 3 y 4. Ultrasonidos toracoabdominales.



Acta pediatr. Méx vol.35 no.6

Al tercer día del ingreso, se le realizó un angiograma que puso de manifiesto un deterioro de la fase III de ventilación y que supuso una hipoxemia bajando la saturación hasta un 55% por oximetría de pulso. Todo esto mientras recibían presión inspiratoria máxima de 29cm de H₂O, FiO₂ de 100% y presión positiva al final de la expiración (PEEP). Posteriormente una ecocardiograma reveló tetralogía Fallot, esto es, una cardiopatía congénita consistente en cuatro malformaciones que resultan, en mezcla de sangre arterial con la sangre venosa dando lugar a cianosis.^{23, 24}

No obstante esta intervención contaba con la ventaja de que un ecocardiograma del corazón mostró anatomía segmentaria normal, cuya pared ventricular en la porción media reveló movilidad ventricular independiente para ambos siameses, lo que quiere decir que cada hermano tenía un corazón independiente, contrariamente a lo que se pensaba originariamente, lo que simplifica la intervención.²³

Debido a la complejidad de la intervención fue necesario reunir al comité de ética, así como a los especialistas que iban a intervenir en la separación para evaluar los problemas, el primero que encontraron fue de cobertura, ya que al estar unidos por el abdomen mucha cantidad de tejido y estructuras estaban fusionadas o no había llegado a desarrollarse en la fase embrionaria, por lo que no contaban con dermis suficiente para cubrir la herida resultante de la separación, finalmente se llegó a la conclusión de que la mejor opción era colocar expansores tisulares en la cara anterior de ambas parrillas costales.^{19, 23}

Otro problema, resultado de la fusión de estructuras, es que no se contaba con una caja torácica completa por lo que se tuvo que recurrir a una malla de titanio.^{20,23}

También se acordó que en el posoperatorio se usarían aminas, debido por un lado a la tetralogía de Fallot preexistente y por otro a la intervención en sí misma que aúna el abdomen abierto, con compromiso circulatorio y necrosis del tejido circundante a la malla de titanio, ya que entre otras acciones constriñen los vasos sanguíneos, reduciendo el riesgo de hemorragia. El resto de los datos referentes a su evolución refleja normalidad.²³

En lo referente al siamés número 2, se le realizaron los mismos estudios que a su hermano no obstante, ciertos resultados variaron; presentó una reducción del gasto urinario, lo que fue tratado con diuréticos, no obstante estos afectaron alarmantemente al siamés número 1, lo que hizo sospechar de la vasculatura compartida era superior a la que se valuó en un primer momento, por lo que se les realizó una agiotomografía, la cual demostró cómo se sospechaba que el compromiso vascular era mayor al esperado. Como incidente a resaltar, encontramos que durante la realización de esta prueba el paciente sufrió un paro circulatorio, el cual fue tratado de forma inmediata con atropina y efedrina, controlando en todo momento como estas afectaban a su hermano.²³

En lo referente al procedimiento quirúrgico en sí, este paciente se encontraba en una situación más difícil si lo comparamos con su hermano gemelo, ya que sus constantes eran mucho más inestables, lo que supuso que tras su separación fuera enviado con carácter urgente a la unidad de cuidados intensivos, debido a una descompensación hemodinámica, que posteriormente en el posoperatorio evolucionarían a una insuficiencia cardíaca y renal taquicardia y pulsos periféricos débiles, con llenado capilar lento; la igual que su hermano fue tratado con aminas con la salvedad de que se le añadieron una solución cristaloides, lo cual mejoró levemente su estado, su evolución a lo largo del tiempo fue la siguiente (Tabla 4).²³

Tabla 4: Evolución de los siameses post-intervención a lo largo del tiempo según Gómez y Solórzana

Tiempo	Estado del paciente.	Intervenciones realizadas.
48 horas.	<ul style="list-style-type: none"> • Anasarca. • Febril. • Inflamación sistemática. • Tejido circundante a la malla positivo en Pseudomonas Aeruginosa. 	<ul style="list-style-type: none"> • Choque séptico: tratamiento con piperacilina-tazobactam. • Terapia coadyuvante con gammaglobulina
11 días.	<ul style="list-style-type: none"> • Líquido libre en el hipocondrio derecho. 	<ul style="list-style-type: none"> • Suspensión aminas.

	<ul style="list-style-type: none"> • Dos colecciones intraabdominales en el flanco derecho y en el hipocondrio izquierdo. • Mejora de la condición clínica. 	<ul style="list-style-type: none"> • Se inicia estimulación enteral
2 meses.	<ul style="list-style-type: none"> • Dehiscencia de la herida en la zona de los expansores. Positivo en Staphylococcus epidermidis y Pseudomonas aeruginosa. • Tolera alimentación oral. • Afebril • Sin respuesta inflamatoria. 	<ul style="list-style-type: none"> • Aseo de la caja torácica con ciprofloxacina durante tres días. • Desaparición de agentes infecciosos.
157 días.	<ul style="list-style-type: none"> • Bradicardia. • Hipotermia. 	<ul style="list-style-type: none"> • Operación para recambio de expansores tisulares y rotación de colgajos en caja torácica, necesitó inotrópico don dobutamina.
	<ul style="list-style-type: none"> • Insuficiencia respiratoria. 	<ul style="list-style-type: none"> • Fase III de la ventilación.
158 días.	<ul style="list-style-type: none"> • Sangrado del colgajo. • Oliguria. • Hipoxia. • Distensión abdominal. • Insuficiencia respiratoria, cardiovascular, renal, hematológica y gastrohepática 	<ul style="list-style-type: none"> • Tratamiento con soluciones cristaloides y diuréticos. • Apoyo aminérgico.
172 días.	<ul style="list-style-type: none"> • Oliguria desemboca en la anuria; • saturación de O₂ entre 80 y 82%. • Hipotensión. • Bradicardia. • Hipoperfusión tisular. • Piel marmórea. • Hiperpotasemia: K sérico de 7 mEq/L. 	<ul style="list-style-type: none"> • Se le administra glutamato de calcio, soluciones polarizantes y dos dosis de adrenalina. • No se le realiza RCP debido a la malla. • Fallece a las 00.45h.

Rev. Mex. Pediatr. Vol. 35 no. 6

Este caso resulta especialmente interesante, tanto por las dificultades técnicas que se plantean comentadas anteriormente, como por las problemáticas éticas que de él se desprenden.^{18, 23}

En primer lugar, el planteamiento del caso nos dice que la madre no recibió las revisiones correspondientes a lo largo de su embarazo, por lo que no se supo hasta el momento del parto que se trataba de siameses y no de gemelos separados como se creía. Este desconocimiento niega a la madre el derecho de decidir si continua o no con el embarazo teniendo en cuenta las dificultades que este plantea.^{18, 23}

En segundo lugar, y más concretamente centrándonos en los siameses una vez nacidos, se presenta el problema de si son separados o no para el que hay que tener en cuenta que estos no cuentan con capacidad de decisión y no pueden gozar del derecho de autonomía para poder decidir, que recae en la madre y en el comité ético asistencial, quienes deciden separarlos, surgiendo de esta decisión el tercer problema que en este caso clínico queda más que patente que el principio de beneficencia, ya que pese a que en un primer momento se obra para alargar e incluso mejorar la calidad de vida de los hermanos, acaba perjudicando al siamés número 2 ocasionando la muerte de este, ya que se les realiza la separación quirúrgica encontrándose este en una situación de inestabilidad, por lo que en cierto modo se puede llegar a inferir que aunque en este caso completo no se haga una elección tal cual de que hermano vive y cual muere, es cierto que se opera sabiendo que esto puede actuar en detrimento del número 2, para mejorar la calidad de vida de su hermano, fallando así en el principio de no maleficencia.^{18, 20, 23}

d.2. Siameses bicéfagos y craniópagos

Para terminar, me gustaría comentar dos casos de siameses, en este caso siamesas, por su gran notoriedad mediática y el gran seguimiento por parte de los medios que se les ha hecho dada a su rareza.²⁵

El primer caso es el de Abby y Brittany dos hermanas que comparten el 80% de su cuerpo en un vistazo superficial puede parecer que son un cuerpo con dos cabezas, no obstante, la fusión ya que cuentan con dos columnas vertebrales, dos corazones, pero con un sistema circulatorio compartido y dos estómagos, no obstante también tiene una única pelvis y vejiga, así como dos pulmones y medio y tres riñones.²⁵

Al nacer estas hermanas se le propuso a la madre la posibilidad de separarlas, obstante una gran contraprestación era que una de las hermanas moriría con total seguridad y tampoco podían asegurar la supervivencia con la segunda. Viendo así claramente el problema moral planteado anteriormente, ya que a esta madre se le estaba planteando la posibilidad de mejorar la calidad de vida de una de sus hijas acosta de la vida de la otra, cosa que si por ejemplo estuviéramos hablando en cualquier otro contexto no se plantearía matar conscientemente a un ser humano para que otro viviera, debido a que con el paso del tiempo, actualmente las hermanas tienen 26 años, tienen una vida completamente plena y funcional como la de cualquier otro ser humano, con la salvedad de que permanecen siempre juntas, conducen, estudian una carrera universitaria,..., lo que nos hace preguntarnos si realmente sería tal la mejora de vida de haberlas separado o la vida de la superviviente empeoraría por las secuelas y la posible carga de la falta de su hermana.^{16, 25, 26}

Otro caso mediático es el de Safa y Marwa Ullah, este ha sido muy comentado debido a que su separación se produjo en 2019 y a que eran craniópagos. Su interés también reside en el hecho de que contaban con capacidades sensitivas cruzadas, es decir, una hermana sentía el tacto de su hermana, percibiéndolo de forma correcta como ajeno a ella.^{27, 28}

En este caso a diferencia del anterior, sí se decidió que las gemelas fueran separadas a pesar de los riesgos que esto suponía. No obstante la intervención no sería llevada a cabo en Pakistán, país de origen de las niñas, si no en Londres más concretamente en el Hospital Great Ormond Street de Londres a cargo de Owase Jeelani Esta se centraría en separar los cerebros de las niñas, los vasos capilares y controlar el flujo sanguíneo siendo esta la operación más compleja y la que más problemas ocasionó ya que ocurrieron dos eventos que podrían haber acabado con

un trágico resultado. El ritmo cardiaco de Marwa, sin entrar en parada lo que sí ocurrió con su hermana Safa. En evaluaciones previas de las hermanas se había visto que Marwa era la más débil de las hermanas por lo que se tomó la decisión de derivar hacia ella una de las venas compartidas que resultaba vital, para aumentar sus posibilidades de supervivencia.^{27, 28}

La segunda fase de la intervención llegó de la mano de David Dunaway, un especialista en cirugía reparadora, que se encargó de reconstruir los cráneos de ambas hermanas.^{27, 28}

e. Supervivencia.

Lo primero que se ha de tener en cuenta a la hora de planificar una estrategia de separación con este tipo de hermanos es que la posibilidad de que uno, normalmente el más débil, o los dos pierdan la vida durante el procedimiento. También dependerá de la complejidad de la operación llevada a cabo y del porcentaje compartido de organismo, así como la importancia de este, un ejemplo claro de esto es el hecho de que los toracópagos tienen el índice de supervivencia más bajo en especial si tiene el corazón compartido, ya que a día de hoy no se ha reportado ningún caso en el que ambos sobrevivieran teniendo esta fusión, en contraposición al caso de los pigópagos, la separación resulta relativamente fácil.^{18, 29}

Otro factor importante a tener en cuenta, son las posibles complicaciones, previstas o no antes de la intervención y que pueden tener resultados mortales en los pacientes, siendo las más comunes el sangrado durante la operación al tratarse de grandes incisiones con procedimientos de larga duración efectuados en niños muy pequeños, lo cual aumenta también el riesgo de entrar en parada. Después de la operación pueden darse infecciones de la herida, hasta de tipo respiratorio o reaperturas de la herida o hemorragias internas debido a las tensiones resultantes de la escasez de tejido para cerrar la incisión.^{29, 30}

Diferente es el caso de los siameses que no han sido separados, donde la principal contraprestación es la disminución de la calidad de vida ya que han de aprender a hacer las cosas de forma conjunta, la principal causa de muerte es la septicemia resultante de la muerte de un hermano antes que el otro.³¹

6. DISCUSIÓN

Lo que más llama la atención es la dificultad de la comunidad científica para dar una explicación certera sobre los siameses siendo las más apoyadas las teorías de la fusión y la fisión explicadas por Sepúlveda y la teoría del hermanamiento defendida por Boer, siendo la de la fisión la más fácilmente distinguible de todas, ya que la teoría de la fisión y del hermanamiento son muy semejantes solo diferenciándose en que la fisión incluye al trofoblasto y el hermanamiento solo al hipoblasto y epiblasto.

Otro aspecto importante a señalar es que a pesar de existir muchos artículos referentes a la anatomía de los siameses unidos la mayoría de ellos son bastante incompletos, ya que los sujetos de estudio son fetos, en los cuales no han llegado a desarrollarse completamente sus órganos internos, otra carencia, es en lo referente a la información pre-natal ya que muchos de los casos de los siameses llevados a término se dan en países o zonas subdesarrolladas o en vías de desarrollo, en los cuales no se cuenta con el instrumental necesario tanto para el diagnóstico como para el seguimiento esto se ilustra en el caso

Solórzana, donde la madre ni siquiera sabía que los que esperaba eran siameses, en otros esta carencia se pone de manifiesto porque se centran únicamente en un aspecto de la intervención como es el caso de Martínez, Duran y Álvarez que únicamente hablan de los problemas anestésicos olvidándose del resto de la cirugía a menos que tenga repercusión en la labor del anestesista.

Para concluir me gustaría abogar por que se profundizara más en casos como el de los siameses, que aunque son raros, son interesantes y guardan incógnitas y sobre todo, porque se intente evitar el circo mediático que estos despiertan porque aunque ya no se han expuesto como atracción de circo, los medios consiguen que vuelvan a serlo y al final se trata en la mayoría de casos de niños pequeños y los familias de estos están atraviesan momentos duros y unas decisiones difíciles de tomar.

7. CONCLUSIONES

Tras la realización de este trabajo de revisión se pueden extraer varias como conclusiones:

- a. El nacimiento de siameses es un fenómeno peculiar y difícil de cuantificar ya que un gran número de este tipo de hermanos son abortados por no ser viables por decisión de la madre o no sobreviven al parto. Esto hace también que sea más difícil su estudio ya que a día de hoy no hay una teoría clara de cómo, por qué, de qué factores son predisponentes,... en la formación de gemelos unidos.
- b. Existen cuantiosas contradicciones morales, como las decisiones de los padres ante la muerte de un hijo o de otro; no existe ningún consenso ético. Ni siquiera en el caso de los gemelos parásitos cuando estos intervengan en la posible supervivencia del paciente, en los que realmente solo existe un ser vivo en lugar de dos.
- c. Otra conclusión es la dificultad a la hora de la separación de los siameses, ya que hace falta por un lado un gran abanico de medios que no están disponibles en todos los casos, y por otro lado, un gran grupo de profesionales para esta cirugía, el doble que para una normal ya que son dos pacientes. Pero además, dichos profesionales han de estar entrenados y preparados para este tipo de intervenciones en específico.
- d. En este punto me gustaría resaltar al Doctor Tovar, Profesor Titular de Pediatría. Hospital Infantil Universitario "La Paz" en Madrid, realizador de artículos y conferencias sobre siameses.

8. BIBLIOGRAFÍA

1. Kobylarz K. History of Treatment of Conjoined Twins. *Anaesthesiol Intensive Ther.* 2014; 46(2):116-123.
2. Philip M, Swati F, Shenoy B, Hadihally S, Rajarathnam A, Cunha P, Rao S. Conjoined twins – role of imaging and recent advances. *Jultrason.* 2017; 17:259-266.
3. Ebersperger OA, Hachim GA, Yañez MR, Gamboa CC, Zavala BA, Arretz V. Gemelos onfalópagos con síndrome de transfusión Gemelo-gemelar: Preparación y técnica para una separación exitosa en Chile. *Rev Chil Cir.* 2010; 62(2):188-196.
4. Lugones M, Ramírez M. Fetus in fetu: reporte de caso. *Rev Cubana Obstet Ginecol.* 2013; 39(1):63-68.
5. Gude D, Rayudu BR, Bansal D, Sashidhar C. Revisiting fetus-in-fetu. *Annals Saudi Med.* 2012; 32(4):427-429.
6. Yi J, Zhong L, Chen S, Jiang X. Fetus in fetu: Two case reports and literature review. *BMC Pediatrics,* 2014; 14(1):88.
7. Gutiérrez IL, Marroquín PA, Híjar YA, Cabrera S. Siameses: reporte de un caso. *Revista Peruana de Ginecología y Obstetricia.* 2011; 57(3):203-206.
8. Boer LL, Schepens-Franke AN, Oostra RJ. Two is a Crowd: On the Enigmatic Etiopathogenesis of Conjoined Twinning. *Europe PMC.* 2019; 32(5):722-741
9. Sepúlveda W, Muñoz H, Alcalde JL. Conjoined twins in a triplet pregnancy: Early prenatal diagnosis with three-dimensional ultrasound and review of the literatura. *Ultrasound Obstet Gynecol.* 2013; 22(2):199-204.
10. Singla V, Singh P, Garg M, Khandelwal N. Prenatal diagnosis of thoracopagus fetus: a case report with a brief review of literature. *Arch Gynecol Obstet.* 2010; 280(6):1025-1027.
11. Gómez JD, Sandoval DK. Gemelos unidos (siameses): descripción de hallazgos anatomopatológicos. *Ginecol. Obstert Mex.* 2018; 86(12):823-830.
12. García MG, Nájera P, Romero CE. Gemelos unidos parápagos dicéfalos. Reporte de un caso y revisión de la literatura. *Rev. Mex. de Pediatría.* 2010; 77(2): 50-83.
13. González BGI, Hernández M. Siameses toracópagos: presentación de caso y revisión de la literatura. *Perinatol Reprod Hum.* 2015; 29(3):130-133.
14. Pinheiro N, Amorim RB. Anestesia para separación de gemelos isquiópagos. Relato de caso. *Rev. Bras. Anesthesiol.* 2010; 52(4):446-452.
15. Nava ML, Macias E, Lozada KG, Dosta JJ. Anesthetic management during total organic separation of pygopagus conjoined twins. *Rev. Med Inst Mex Seguros Soc.* 2018; 56(1):106-111.
16. Rivera R, Ascencio JL, Cifuentes V. Manejo anestésico y hallazgos radiológicos en siameses craneópagos durante resonancia magnética. *Rev. Colomb. Anesthesiol.* 2012; 39(4):596-603.
17. Tovar JA. Gemelos unidos (siameses): problemas éticos y técnicos. *Anales Ram.* 2018; 137(1):60-64.
18. Spitz L. Ethics in the management of conjoined twins. *Semin Pediatr Surg.* 2015; 21(5): 263-264.
19. Lee M, Gosain AK, Becker D. The bioethics of separating conjoined twins in plastic surgery. *Plast Reconstr Surg.* 2011; 128(4):328-334.

20. Martínez JF, Duran E, Álvarez A, Martínez Y. Conducta anestésica en la separación quirúrgica de siameses unidos por el abdomen. *Revista Cubana de Anestesiología y Reanimación*. 2015; 14(1):70-77.
21. Winder M., Law A. Separation of pyopagus conjoined twins: A New Zealand neurosurgical experience. *Journal of Clinical Neuroscience*. 2015; 13: 968-975.
22. Savulescu J, Persson I. A Conjoined Twins: Philosophical Problems and Ethical Challenges. *J Med Philos*; 2016; 41(1):41-55
23. Gómez S., Solórzana S., Macías H. Siameses onfalópagos: presentación de un caso. *Rev. Mex. Pediatría*. 2014; 35(6):469-476.
24. Twite M, Ing RJ. Tetralogy of Fallot. *Seminars in Cardiothoracic and Vascular Anesthesia*. 2012; 16(2):97-105.
25. Weathers H. Living life to its fullest: Conjoined twins Abigail and Brittany Hensel cross the pond and head to London for a spot of sightseeing in the latest installment of their hit reality show. *Daily Mail* [Internet]. 2012 [citado 2020 Enero 12]. Disponible en: <https://www.dailymail.co.uk/femail/article-2202087/Conjoined-twins-Abigail-Brittany-Hensel-sights-London-latest-episode-reality-show.html>.
26. De Miguel R. Abigail y Brittany, las siamesas bicéfalas que se han convertido en profesoras de matemáticas. *ABC* [Internet]. 2019 [citado 2020 Enero 12]. Disponible en: https://www.abc.es/recreo/abci-abigail-y-brittany-siamesas-bicefalas-convertido-profesoras-matematicas-201802141224_noticia.html.
27. De Miguel R. Dos siamesas unidas por la cabeza, separadas tras 50 horas de quirófano. *El País* [Internet]. 2019 [citado 2020 Enero 12]. Disponible en: https://elpais.com/sociedad/2019/07/16/actualidad/1563271376_262672.html.
28. Chalmers V. Miracle on Great Ormond Street: Rare conjoined twins, two, are successfully separated after 55 hours of surgery. *Daily Mail* [Internet]. 2019 [citado 2020 Enero 12]. Disponible en: <https://www.dailymail.co.uk/health/article-7249589/Rare-two-year-old-conjoined-twins-separated-50-hours-surgery-Great-Ormond-Street.html>.
29. Willobee BA, Mulder M, Perez EA, Hogan AR, Brady AC, Sola JE, Thorson CM. Predictors of in-hospital mortality in newborn conjoined twins. 2019; 166(5):854-860.
30. Yang T, Zheng L, Huang X, Lilow J, Li J, Zuo G, Han K, Liang P. Surgical separation of shared liver with cotton tourniquets in conjoined twins: simple and effective hemostasis. *J Pediatr Surg*. 2010; 50(9):1804-1809.
31. Tannuri A, Americo J, Prieto M, Tannuri U. Conjoined twins – twenty years' experience at a reference center in Brazil. *CLINICS* 2013; 68(3):371-377.

9. ANEXOS I

Tabla 5: Análisis de los artículos de la bibliografía.

Número que ocupa en la bibliografía.	Base de datos.	Año de publicación.	Título.	Conclusiones.
1	PubMed.	2014	History of Treatment of Conjoined Twins.	<ul style="list-style-type: none"> • Los siameses son un fenómeno clínico que se da desde el neolítico. • Su estudio siempre ha tenido la finalidad descubrir sus causas y modos de separación.
2	PubMed.	2017	Conjoined twins – role of imaging and recent advances.	<ul style="list-style-type: none"> • El ultrasonidos diagnóstica de forma temprana a los gemelos unidos. • El aborto de realizarse ha lo antes posible. • La impresión 3D, pueden ayudar en la planificación previa quirúrgica, lo que permite una separación quirúrgica exitosa de gemelos unidos.
3	Scielo.	2010	Gemelos onfalópagos con síndrome de transfusión Gemelo-gemelar: Preparación y técnica para una separación exitosa en Chile.	<ul style="list-style-type: none"> • Los siameses representan una anomalía y tienen su origen embriológico en la falla de la división del blastocito. • En términos de morbilidad es menor con sólo una re-intervención por íleo mecánico.
4	Scielo.	2013	Fetus in fetu: reporte de caso.	<ul style="list-style-type: none"> • Los casos de fetus in fetu deben ser valorados mediante imagen antes de intervenir.

				<ul style="list-style-type: none"> • Son una patología poco frecuente, sus síntomas van depender de su localización. • El principal abordaje es el quirúrgico.
5	Dialnet.	2012	Revisiting fetus-in-fetu.	<ul style="list-style-type: none"> • La mayoría de los fetos in fetu causan hipoxia a los tejidos circundantes. • El tratamiento incluye la escisión del feto con su cápsula.
6	PubMed.	2014	Fetus in fetu: Two case reports and literature review.	<ul style="list-style-type: none"> • El fetus in fetu generalmente se presenta en la infancia y la primera infancia. • La escisión completa permite la confirmación del diagnóstico y reduce el riesgo de recurrencia.
7	Scielo.	2011	Siameses: reporte de un caso.	<ul style="list-style-type: none"> • Una vez conocido el diagnóstico de siameses se debe planificar el parto, ya que este puede tener serias complicaciones, recomendándose la cesarían. • Pese a la planificación pronóstico es reservado, con supervivencia muy baja.
8	PubMed.	2019	Two is a Crowd: On the Enigmatic Etiopathogenesis of Conjoined Twinning.	<ul style="list-style-type: none"> • Los gemelos dorsalmente unidos podrían ser causados por la fusión secundaria de dos gemelos monocigóticos inicialmente separados.
9	PubMed.	2013	Conjoined twins in a triplet	<ul style="list-style-type: none"> • Es posible que se de el caso de que haya otro

			pregnancy: Early prenatal diagnosis with three-dimensional ultrasound and review of the literatura.	hermano mellizo a demás de los gemelos unidos. <ul style="list-style-type: none"> • La determinación precisa de corionicidad en estos casos juega un papel crítico en la determinación del manejo y el resultado.
10	PubMed.	2010	Prenatal diagnosis of thoracopagus fetus: a case report with a brief review of literature.	<ul style="list-style-type: none"> • Una estrategia de imagen adecuada es vital para la evaluación del pronóstico y la planificación del tratamiento quirúrgico posnatal de estos casos.
11	Dialnet.	2018	Gemelos unidos (siameses): descripción de hallazgos anatomopatológicos.	<ul style="list-style-type: none"> • Las fusiones ventrales tienen grados variables de estructuras compartidas; entre mayor sea la fusión de los órganos internos, menor es el número de vasos umbilicales.
12	Dialnet.	2010	Gemelos unidos parápagos dicéfalos. Reporte de un caso y revisión de la literatura.	<ul style="list-style-type: none"> • El manejo de los gemelos unidos en dos fases: una prenatal y la otra postnatal • El manejo postnatal depende de tres condiciones: que no haya manejo no operatorio, que no se haya hecho el diagnóstico prenatal, y la separación electiva planeada. • La posibilidad de sacrificar uno de los gemelos, la discapacidad en los sobrevivientes, el alto costo económico para su separación, o la

				<p>posibilidad de que fallezcan, cono sin cirugía, plantean dilemas morales y éticos en la mayoría de estos casos.</p>
13	Scielo.	2015	<p>Siameses toracópagos: presentación de caso y revisión de la literatura.</p>	<ul style="list-style-type: none"> • El diagnóstico del embarazo gemelar en la actualidad se realiza precozmente gracias a la ultrasonografía. • Se puede establecer un diagnóstico presuntivo a través de la anamnesis y por el examen clínico de la paciente que pueden aportar elementos que obliguen al médico a pensar y descartar el embarazo múltiple.
14	Scielo.	2010	<p>Anestesia para separación de gemelos isquiópagos. Relato de caso.</p>	<ul style="list-style-type: none"> • En la mayoría de los casos, debido a la complejidad de este tipo de cirugía, es aconsejable posponerlo hasta que los niños superen este período y tengan una mejor oportunidad de supervivencia. • La principales dificultades se presentan en la intubación por la proximidad de las caras y por la presencia de un medio interno común.
15	PubMed.	2018	<p>Anesthetic management during total organic separation of pygopagus conjoined twins.</p>	<ul style="list-style-type: none"> • El conocimiento exhaustivo de la morfología y fisiopatología de los gemelos es esencial

				para un manejo anestésico óptimo.
16	Scielo.	2012	Manejo anestésico y hallazgos radiológicos en siameses craneópagos durante resonancia magnética.	<ul style="list-style-type: none"> • Se han logrado separaciones exitosas gracias a un enfoque de equipo multidisciplinario y una buena planificación. • El sevoflurano es una alternativa para la inducción y el mantenimiento de la anestesia en estos casos. • El fenómeno de circulación cruzada que se manifiesta con frecuencia en gemelos unidos craneopagos.
17	PubMed.	2018	Gemelos unidos (siameses): problemas éticos y técnicos	<ul style="list-style-type: none"> • Para operaciones de esta envergadura es necesaria la coordinación y el consenso entre todos los profesionales que van a intervenir. • La gran complejidad de estas operaciones supone tanto problemas técnicos en el desarrollo de la misma, como problemas éticos a la hora de decidir si se realiza o no.
18	PubMed.	2015	Ethics in the management of conjoined twins.	<ul style="list-style-type: none"> • Al tratar con gemelos unidos, se ha de adoptar un enfoque en el cual se equilibre en lo posible, los deseos de los padres y el mejor resultado para los niños.

				<ul style="list-style-type: none"> • Es necesario valorar los riesgos de la cirugía y los posibles resultados. • Si es posible siempre es preferible separar a los hermanos.
19	PubMed.	2011	The bioethics of separating conjoined twins in plastic surgery.	<ul style="list-style-type: none"> • Es vital en todas las decisiones clínicas en este caso los siameses tener en cuenta los principios bioéticos de justicia, autonomía, beneficencia y no maleficencia.
20	Dialnet.	2015	Conducta anestésica en la separación quirúrgica de siameses unidos por el abdomen.	<ul style="list-style-type: none"> • Es de vital importancia la valoración preoperatoria colegiada por anestesiólogos, pediatras y cirujanos. • La mayor dificultad que entrañan los siameses unidos abdominalmente es a la hora de la intubación debido a la proximidad de sus cabezas.
21	PubMed.	2015	Separation of pyopagus conjoined twins: A New Zealand neurosurgical experience. Journal of Clinical Neuroscience.	<ul style="list-style-type: none"> • La parte más delicada y de mayor peligrosidad a la hora de separar gemelos pigópagos son las uniones óseas.
22	PubMed.	2016	Conjoined Twins: Philosophical Problems and Ethical Challenges.	<ul style="list-style-type: none"> • Es de vital importancia en los casos de siamés de reflexionar si: si alguna vez, es moralmente aceptable sacrificar a un individuo para salvar a otro y

				<p>quién debe tomar las decisiones sobre tratamientos que ponen en riesgo la vida cuando los pacientes no pueden decidirlo.</p>
23	Scielo.	2014	<p>Siameses onfalópagos: presentación de un caso.</p>	<ul style="list-style-type: none"> • Las condiciones clínicas del nacimiento son las que determina si la separación ha de hacerse de forma inmediata. • Las decisiones éticas son parte muy importante del tratamiento de estos niños, pues son difíciles y requieren una consulta con varios especialistas y no sólo un juicio personal. • No debe de usarse como postulado a la hora de decidir que uno de los hermanos pueda vivir a expensas del otro ya que ambos tienen los mismos derechos.
24	Dialnet.	2012	<p>Tetralogy of Fallot. Seminars in Cardiothoracic and Vascular Anesthesia.</p>	<ul style="list-style-type: none"> • Aunque la tetralogía de Fallot no suele tener incidencias sobre la vida de forma inmediata en el caso de los siameses, supone una gran complicación en especial durante la cirugía.
25	Mediadress.	2012	<p>Living life to its fullest: Conjoined twins Abigail and Brittany Hensel cross the pond and head to</p>	<ul style="list-style-type: none"> • En los casos en los que encontramos dos cabezas y un único tronco aunque haya duplicación de los órganos internos de

			London for a spot of sightseeing in the latest installment of their hit reality show.	este, la separación e inviable.
26	Mediadress.	2019	Abigail y Brittany, las siamesas bicéfalas que se han convertido en profesoras de matemáticas.	<ul style="list-style-type: none"> • Los siameses se tratan de una alteración a nivel físico y a menos que exista un daño cerebral, no presentan ningún tipo de discapacidad a metal.
27	Mediadress.	2019	Dos siamesas unidas por la cabeza, separadas tras 50 horas de quirófano.	<ul style="list-style-type: none"> • La mayor causa de muerte en las uniones craneales es la hemorragia, ya que frecuentemente existe una fusión de los grandes vasos.
28	Mediadress.	2019	Miracle on Great Ormond Street: Rare conjoined twins, two, are successfully separated after 55 hours of surgery.	<ul style="list-style-type: none"> • A la hora de realizar una separación de siameses es necesario que haya duplicación tanto de los equipos como de los profesionales, ya que no hemos de olvidar que sería como operar de forma simultánea a dos personas.
29	PubMed.	2019	Predictors of in-hospital mortality in newborn conjoined twins.	<ul style="list-style-type: none"> • Los siameses son anomalías raras con susceptibilidad a una mortalidad perinatal extremadamente alta, especialmente en las niñas, las prematuras o las de bajo peso al nacer. Estos datos respaldan el cuidado de estos pacientes en hospitales equipados

				para atender a esta población delicada.
30	PubMed.	2010	Surgical separation of shared liver with cotton tourniquets in conjoined twins: simple and effective hemostasis.	<ul style="list-style-type: none"> • Los torniquetes de algodón son especialmente útiles en el caso de los siameses ya que es necesario realizar taponamientos en poco espacio • Además para orientar la transección del hígado fusionado y minimizar la pérdida de sangre de la disección hepática.
31	PubMed.	2013	Conjoined twins – twenty years' experience at areference center in Brazil.	<ul style="list-style-type: none"> • Un estudio anatómico detallado de los gemelos y la planificación quirúrgica deben preceder a la separación. Un equipo de cirugía pediátrica bien preparado es suficiente para manejar quirúrgicamente gemelos unidos.