

# GEMELOS UNIDOS (SIAMESES): PROBLEMAS ÉTICOS Y TÉCNICOS

## CONJOINED (SIAMESE) TWINS: ETHICAL AND TECHNICAL ISSUES

Juan A. Tovar Larrucea

Catedrático Emérito de Pediatría, Universidad Autónoma de Madrid

Ex-Jefe del Departamento de Cirugía Pediátrica, Hospital Universitario La Paz

### Palabras clave:

Gemelos unidos;  
Siameses;  
Ética;  
Separación;  
Cirugía.

### Keywords:

Conjoined twins;  
Siamese;  
Ethics;  
Separation;  
Surgery.

### Resumen

La división incompleta del huevo fecundado da lugar a gemelos univitelinos unidos que comparten parte de su anatomía y de sus árboles vasculares en situación de parabiosis. Muchos son inviables pero cuando sobreviven y su separación se plantea como la mejor alternativa, surgen arduos problemas éticos y el cirujano se enfrenta a gigantescos desafíos técnicos. Cuarenta años de experiencia como cirujano pediatra han expuesto al autor a muchos de estos casos y le han permitido participar en un considerable número de separaciones. Esta rara experiencia se resume en esta presentación.

### Abstract

Incomplete division of the zygote generates univitellin conjoined twins that share parts of their anatomies and their vascular trees in a situation of parabiosis. Many are not viable but when they survive and surgical separation appears as the best alternative, tough ethical issues arise and the surgeon is confronted with formidable technical challenges. Forty years of experience as a pediatric surgeon exposed the author to many of these cases and permitted him to participate in a considerable number of separations. This unique experience is summarized in this presentation.

## INTRODUCCIÓN

Hay en la naturaleza ejemplos de frutos dobles que dan testimonio de una división incompleta de la semilla durante el proceso de la reproducción. Semejantes imperfecciones dan origen en el reino animal a gemelos unidos. Este raro fenómeno se da en uno de cada 100.000 embarazos y es el resultado de la división incompleta de un disco embrionario destinado a producir gemelos univitelinos. Los gemelos unidos que, por motivos no aclarados, son en 3 de cada 4 casos de sexo femenino son, genéticamente idénticos y generalmente "simétricos" y concordantes (nunca están sus cabezas en polos distintos) (1). Según el punto de unión, se clasifican en craniópagos, toracópagos, onfalópagos, pigópagos, isquiópagos y parapagos según éste sea el cráneo, el tórax, el abdomen, las nalgas, el polo inferior o un lado del cuerpo respectivamente. Hay algunos casos "asimétricos" en los que uno de los gemelos está unido a una parte incompleta de otro. Otros mecanismos como la fusión embrionaria, podrían haber jugado un papel aquí pues hay algunas observaciones de sexo discordante.

Muchos de estos gemelos son inviables debido a defectos estructurales mayores pero un tercio de ellos llegan a nacer generando obvios problemas obstétricos que han sido fuente también de considerable mortalidad. En caso de supervivencia, se plantea la conveniencia de una separación quirúrgica, que aun siendo con frecuencia mutilante y extraordinariamente complicada, puede ofrecer la mejor alternativa a una vida entera fusionados.

Un somero repaso histórico del problema muestra que, como patología visible que es, está representada desde en pinturas rupestres hasta en tallas, cerámicas y grabados procedentes de Mesopotamia, Roma, Grecia, Bizancio, Centro y Sudamérica, Asia, Africa y Europa (2) (Figura 1).



Fig 1. Esculturas de gemelos unidos A: de Catal Höyük, Turquía, 6000 AC. B: de Anatolia, Turquía, 3000 AC. y C. De Costa Rica 700 DC

La pareja de gemelos más popular fueron Chang y Eng Bunker (1811-1874) nacidos en Siam (de ahí el nombre de gemelos siameses), que vivieron como granjeros en Carolina del Norte donde se casaron con dos hermanas con quienes tuvieron 21 hijos (3) (Figura 2). Desde que se hicieron famosos, muchos más casos fueron difundidos en

### Autor para la correspondencia

Juan A. Tovar Larrucea

Real Academia Nacional de Medicina de España

C/ Arrieta, 12 · 28013 Madrid

Tlf.: +34 91 159 47 34 | E-Mail: redaccion@analesranm.es



Fig 2. A: Chang y Eng Bunker adolescentes. B: Cartel del circo en que se exhibieron en EEUU. C y D: Ya adultos con sus esposas y algunos de sus 22 hijos. E y F esquemas de las autopsias mostrando el fino puente hepático que les unía.

los cada vez más penetrantes medios de comunicación. Hoy en día tenemos noticia de casi todos los intentos de separación en cualquier parte del mundo, y el interés del público y de la comunidad profesional por este fenómeno se mantiene inalterable.

La separación quirúrgica de gemelos unidos no pudo ni plantearse hasta que la medicina y, sobre todo, la cirugía, contaron con los medios necesarios para tales empresas. Y aun así, la magnitud de esta tarea llevó a solamente contados éxitos hasta hace relativamente pocos años (4).

El objetivo de esta disertación es reflejar la considerable experiencia (18 parejas simétricas y 5 asimétricas) que sobre el tema ha podido reunir un centro hospitalario de referencia como el nuestro en el que colaboran todas las especialidades pediátricas y quirúrgicas al más alto nivel de complejidad (5). Se abordarán primero los dilemas éticos y luego los desafíos médicos y quirúrgicos que plantea el tratamiento de estos gemelos.

## PROBLEMAS ÉTICOS

¿Ha de continuarse la gestación de gemelos unidos inviables?. ¿Debe siempre considerarse la separación tras el nacimiento?. ¿Cuándo hay que desaconsejarla?. ¿Hay que dar prioridad a la supervivencia (o la función) de un gemelo sobre la de otro?. Todas estas preguntas reflejan la singularidad de esta rara situación médica en la que los principios bioéticos son difíciles de aplicar (6). Veamos:

1.- El **principio de autonomía** es obviamente contradictorio con la situación de interdependencia de ambos gemelos unidos cuyos intereses pueden ser contrapuestos. En gemelos adultos se han dado situaciones de este tipo (por ejemplo, parece que uno de los gemelos Bunker quiso aceptar una separación quirúrgica pero que el otro la rechazó), pero es que además, en el mundo actual, el diagnóstico prenatal en muchos casos y el principio de autonomía, tras un honesto y detallado consejo médico, es ejercido por los padres cuyos intereses pueden ser discordan-

tes con los de los gemelos sobre, por ejemplo, la interrupción el embarazo. La interferencia de la Justicia (generalmente “en defensa” de uno u otro de los niños) en algunos casos de desacuerdos entre progenitores o entre estos y los médicos ha sido objeto de controversias ampliamente publicitadas en los medios.

2.- El **principio de Justicia** es igualmente de difícil aplicación cuando se contempla una separación quirúrgica que implica en la mayoría de los casos reparto de tejidos (y funciones) así como algún grado de mutilación o privación funcional. Quienes están implicados en las delicadas decisiones que conducen a la separación deben balancear la justicia distributiva con las posibilidades técnicas de aplicarla, lo que suele ser difícil y requiere amplia y abierta discusión con el fin de orientar una separación en la que se lesionen lo menos posible los intereses de ambos gemelos. Además, igual que el principio de autonomía, el de justicia suele ser ejercido por los padres lo que complica más las cosas aun cuando la información a estas personas sea realista y exhaustiva.

3.- Y en cuanto a los **principios de Beneficencia y no Maleficencia** la discusión puede ser aun más ardua y ya ha quedado esbozada en el párrafo anterior: Si la separación implica la pérdida de un miembro o la renuncia a la continencia urinaria o fecal, como es frecuentemente el caso, la acción debe ser tan benéfica como para aceptar la inevitable maleficencia. Hacer comprender esto a los padres (o en contados casos a los pacientes adultos) puede ser uno de los más delicados procesos en la toma de estas decisiones médicas.

Un problema ético (y logístico) suplementario es el de la preservación de la privacidad de los gemelos que es muy difícil de lograr tanto por el interés del fenómeno como por la cantidad de personas implicadas en su tratamiento.

## PROBLEMAS TÉCNICOS

Por “técnicos” entendemos los propiamente médicos, los anestésicos y los quirúrgicos en los que nos detendremos más.

a.-“**Médicos**”: Es obvio que todos estos problemas son en puridad “médicos” pero nos referiremos en primer lugar a aquellos derivados de los procesos intercurrentes a la gemelaridad unida y que puede afectar a uno o ambos miembros de la pareja condicionando las actitudes terapéuticas. Por ejemplo, en dos de nuestros casos, onfalópagos separables, el inicio del parto por vía vaginal al no haberse hecho el diagnóstico prenatal causó lesiones irreversibles (fractura vertebral y hemorragia masiva intracraneal respectivamente) en una de las gemelas obligando a una separación de urgencia que terminó en el fallecimiento de ambas en un caso y en el de una de las dos en el otro (7). En un caso más reciente, el diagnóstico prenatal de una transposición de los grandes vasos en una de las gemelas condicionó tanto la estrategia de separación como la sobrevivencia. La transposición requiere, antes de la corrección quirúrgica, un cateterismo neonatal para llevar a

cabo una atrioseptostomía de Rashkind que permita la mezcla de la sangre de ambos circuitos. En nuestro caso (de nuevo onfalópagos separables), el cateterismo neonatal y la separación quirúrgica, técnicamente muy difícil, se llevaron a cabo con éxito. Desgraciadamente, las complicaciones de la división hepática y de la cobertura parietal retrasaron la intervención cardíaca correctora tanto que la gemela afecta de la transposición falleció sin operar pocos meses después de la separación. En otro caso de gemelas parapagas (una sola pelvis con dos miembros inferiores, pero dos troncos divergentes desde la pelvis hacia arriba) que nos fue consultado desde otro país, una de las gemelas tenía un solo riñón multiquístico que hubiera obligado a diálisis y trasplante en caso de separación (que no llegamos a afrontar por decisión de sus padres).

**b.-Anestésicos:** No me corresponde a mí tratar de esta compleja serie de problemas (8). Baste con mencionar las siguientes dificultades: En primer lugar, los difíciles accesos vasculares y endotraqueales cuando, como ocurre con frecuencia, ambos gemelos están uno frente al otro cambiando completamente las relaciones anatómicas que condicionan estos actos de los anestésicos. En segundo lugar, la conexión vascular representa una situación de parabiosis en la que se comparte un solo medio interno. Las determinaciones hematológicas y bioquímicas representan a la totalidad de ambos organismos y las drogas inyectadas se diluyen entre ambos...siempre que la conexión vascular sea masiva, lo que no es siempre el caso. Las dificultades para interpretar determinaciones de laboratorio y dosificar medicamentos y anestésicos son comprensibles. Ambos gemelos suelen estar canalizados y son tratados individualmente hasta cierto punto, pero con la certeza de que la situación de parabiosis condiciona muchas respuestas. Por último, la logística anestésica de una separación incluye un tiempo común, cuando se opera al bloque, y un tiempo individualizado, cuando, ya separados, los gemelos son tratados por equipos diferentes. Es comprensible que una preparación exhaustiva y una compenetración estrecha entre los equipos quirúrgicos y anestésicos sea indispensable.

**c.-Quirúrgicos:** Nos vamos a entretener algo más en estos aspectos. Podemos distinguir tres tipos de problemas: La separación de ambos gemelos y la distribución entre ellos de tejidos y de funciones orgánicas, la reconstrucción y/o derivación de órganos y la reconstrucción o cierre parietal.

La separación quirúrgica de los gemelos puede ser imposible, como en casi todos los que comparten tejido cardíaco (dos de nuestros casos) (9) o variar entre relativamente sencilla y extremadamente difícil. Una buena parte de los gemelos siameses asimétricos (heterópagos) pueden ser separados con más o menos dificultades. La mayoría se presentan como un esbozo de un individuo parásito adherido al tronco del otro (autósito). Al ser inviable uno por carecer de corazón y de cerebro, la separación se limita a una extirpación del parásito con reconstrucción parietal del autósito.

En el caso de los gemelos simétricos, el problema es en general mucho mayor. La mayoría de los onfalópagos (los más frecuentes) solamente comparten el hígado y parte del intestino delgado siendo la magnitud

del istmo que los une muy variable en extensión. Si el puente hepático es estrecho, su división es sencilla. Cuando es muy amplio, debe recurrirse a las más avanzadas técnicas de sección parenquimatosa que son comunes en la cirugía de esta víscera...teniendo en cuenta que la anatomía no es nunca normal ni fácil de entender. En ocasiones, las vías biliares confluyen o son anormales lo que complica más el acto quirúrgico. En cuanto al intestino, lo más común es que confluyan los duodenos o yeyunos en un delgado común que diverge en el ileon para terminar en dos colonos normales. No es raro, sin embargo, que existan atresias del intestino (tres de nuestros casos) o quistes intestinales en el trayecto común (cuatro de nuestros casos) que hay que resolver de la mejor manera posible tratando de preservar la mayor parte de delgado posible para cada uno de los gemelos y, a ser posible, una válvula ileocecal para cada uno.

Los pigópagos, isquiópagos y parapagos (tres de nuestros casos) representan problemas más complejos ya que, al compartir la pelvis, suelen disponer de un aparato urinario inferior común, de un recto generalmente único y de un aparato genital compartido (las posibilidades son muy variadas según la anatomía). Para colmo, en estos casos suele haber un canal raquídeo comunicado y una médula más o menos compartida que reparte la inervación a uno u otro lado con conexiones superiores que es difícil saber si son únicas o dobles. La separación en estos casos es una empresa gigantesca que requiere la colaboración de cirujanos generales pediátricos, urólogos pediátricos, cirujanos plásticos pediátricos, neurocirujanos y ortopedas pediátricos y a veces cirujanos cardiovasculares. Una planificación minuciosa permite la intervención sucesiva de las distintas especialidades: separación medular, división pélvica, osteotomías ilíacas para reconstrucción pélvica, separación digestiva, urinaria y genital, división de las conexiones vasculares mayores, etc (10-12) (Figura 3).

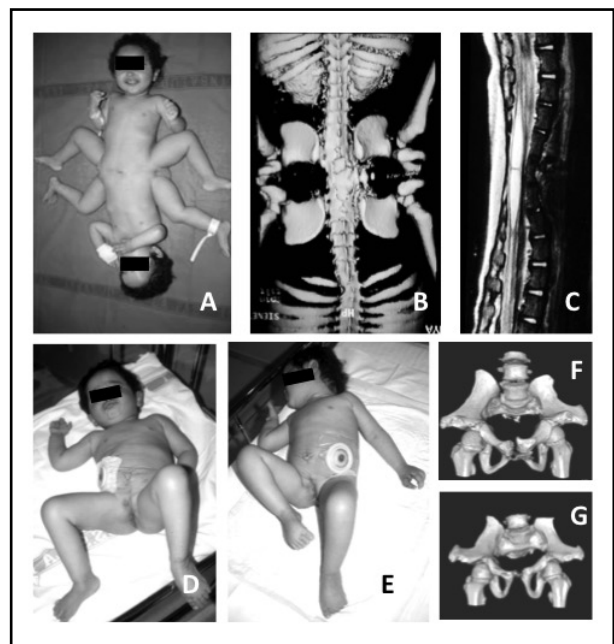


Fig 3. A: Gemelas isquiópagas tetrapus. B y C: Reconstrucción esquelética con TAC y RNM que demuestra fusión medular. D y E: Resultado tras la separación. F y G: Pelvis de ambas gemelas tras la separación.

En este punto llegamos al momento en el que hay que asignar tejidos y funciones a cada uno de los gemelos. Un colon, una vejiga o un útero únicos pueden ocasionalmente ser distribuidos entre los dos pero casi siempre hay uno que se beneficia del reparto. Es inevitable aceptar que una derivación digestiva o urinaria pueden ser imprescindibles cuando no hay más que un solo tracto inferior o cuando la inervación no permite preservar la función. Las decisiones han de tomarse sobre la marcha y dependiendo de la vascularización e inervación que no son, desde luego, como las que figuran en los libros de anatomía. Se trata de operaciones creativas y en las que es extremadamente difícil mantener el principio de justicia y balancear la beneficencia contra la maleficencia como ya hemos indicado previamente.

El tercer problema es el de la reconstrucción de la cobertura parietal. Los defectos creados por la operación en las formas más graves de onfalopagia y, aun peor, en parapagos o isquiópagos, pueden ser amplísimos y no hay tejido propio o tegumentos suficientes para cerrarlos. Una planificación adecuada, la inserción de expansores cutáneos previamente a la operación de separación (uno de nuestros casos (Figura 4)) y el uso de colgajos de tejidos propios o de prótesis sintéticas permiten en ocasiones el cierre pero ponen a prueba todo el ingenio y la capacidad técnica de los equipos. El problema parietal no es el menor y la cobertura definitiva puede necesitar varias operaciones más.

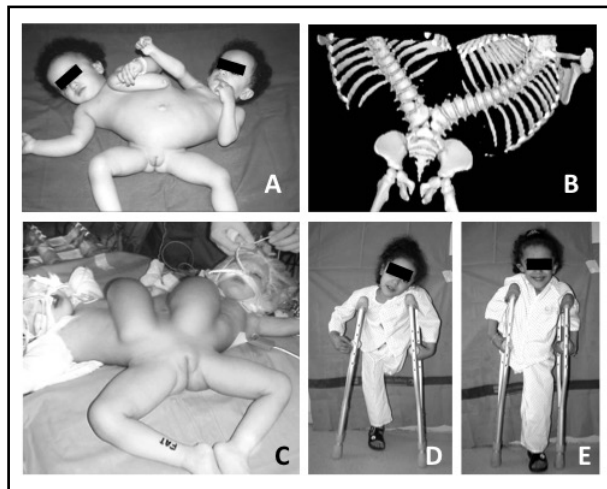


Fig 4. A: Gemelas parapagas tripus. B Reconstrucción esquelética. C: expansores cutáneos insertados durante la separación medular. D y E: Resultado tras la separación definitiva varios meses más tarde.

Por último, es necesario que abordemos un tema no propiamente técnico pero sí limitado por las posibilidades técnicas. Se trata de la planificación, de la compenetración entre los diferentes protagonistas de estas complejíssimas operaciones y de la jerarquización de las decisiones. Suele ser necesario el concurso de decenas de cirujanos de varias especialidades, anestelistas, enfermeras quirúrgicas, especialistas de imagen, etc. Es obvio que sería deseable tener abundante información morfológica y funcional a través de estudios exhaustivos (Rayos X, TAC, RNM, angiografías, reconstrucción tridimensional con impresora 3D, etc) (13,14). No es siempre esto posible y, cuando lo es, no siempre es la

información exacta dada la variabilidad de la anatomía sobre la normal. La separabilidad misma, el respeto de las peculiaridades anatómicas y fisiológicas de cada gemelo, las previsibles disminuciones funcionales derivadas de la separación han de ser discutidas abiertamente por todos los participantes (puede haber discordancias técnicas o éticas). La separación misma, desde el posicionamiento para la anestesia y para el acto quirúrgico deben ser minuciosamente preparados y ensayados por todo el equipo (15) pues las situaciones a las que se enfrentan son muy diferentes de las rutinarias: la operación empieza sobre una mesa de operaciones pero termina sobre dos, los aparatos anestésicos se desplazan con cada gemelo tras la separación y los equipos operatorios deben dividirse funcionalmente a partir de ese momento. Es imposible abordar una separación con éxito sin tal preparación. El hecho de que cuando la separación sea urgente la sobrevivencia sea considerablemente menor ilustra bien esta afirmación.

Por último, una operación de esta envergadura solamente es posible si todos los miembros del equipo, suficientemente informados, convenientemente confrontados sobre los puntos dudosos y técnicamente preparados, aceptan una jerarquía decisoria, un liderazgo que es imprescindible para salir de algunas de las situaciones conflictivas que inevitablemente se dan en estos casos. Estas operaciones son como un juego orquestal o coral en el que cada componente entra en juego o sale en su momento aceptando un director. Como en la orquesta, no es el director (salvo excepciones) el mejor violinista o el mejor pianista, pero tiene su misión específica que permite alcanzar el éxito.

Pocas intervenciones quirúrgicas entrañan una complejidad semejante lo que explica que deban ser reservadas a unos pocos centros donde se concentran especialistas altamente capacitados en cada una de sus facetas.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Spencer R. Conjoined twins. Developmental malformations and clinical implications. Baltimore and London: The Johns Hopkins University Press; 2003:476
2. Laios K., Markatos K., Skarpas G., Tsoucalas G., Poulakou-Rebelakou E. Conjoined twins in antiquity: Reality or part of the Mythology? Res Hist Med, 2015; 2: 55-70
3. Martin H.E. Chang and Eng Bunker, "The Original Siamese Twins": living, dying, and continuing under the spectator's gaze. J Am Cult (Malden), 2011; 4: 372-390
4. Kompanje E.J. The first successful separation of conjoined twins in 1689: some additions and corrections. Twin Res, 2004; 6: 537-541
5. Tovar J.A., Martinez L. Conjoined Twins. In: Puri P. ed, Newborn Surgery. 4th Edition ed. Boca Raton, Fla USA: CRC, Taylor and Francis Group; 2018:821-829
6. Spitz L. Ethics in the management of conjoined twins. Semin Pediatr Surg 24, 2015; 5: 263-264
7. O'Brien P., Nugent M., Khalil A. Prenatal diagnosis and obstetric management. Semin Pediatr

- Surg, 2015; 5: 203-206
8. Stuart G.M., Black A.E., Howard R.F. The anaesthetic management of conjoined twins. *Semin Pediatr Surg*, 2015; 5: 224-228
  9. Andrews R.E., Yates R.W., Sullivan I.D. The management of conjoined twins: Cardiology assessment. *Semin Pediatr Surg* 24, 2015; 5: 217-220
  10. Cuckow P., Mishra P. Urological management. *Semin Pediatr Surg*, 2015; 5: 237-240
  11. Dunaway D., Jeelani N.U. Staged separation of craniopagus twins. *Semin Pediatr Surg*, 2015; 5: 241-248
  12. Jones D. Orthopedic aspects of separation. *Semin Pediatr Surg*, 2015; 5: 249-251
  13. Watson S.G., McHugh K. Conjoined twins: Radiological experience. *Semin Pediatr Surg*, 2015; 5: 212-216
  14. Martinez L., Fernandez J., Pastor I., Garcia-Gueta L., Lassaletta L., Tovar J.A. The contribution of modern imaging to planning separation strategies in conjoined twins. *Eur J Pediatr Surg*, 2003; 2: 120-124
  15. Kiely E.M., Spitz L. Planning the operation. *Semin Pediatr Surg*, 2015; 5: 221-223

---

**Si desea citar nuestro artículo:**

Tovar-Larrucea JA. Gemelos unidos (siameses): Problemas éticos y técnicos. *ANALES RANM [Internet]*. Real Academia Nacional de Medicina de España; 2018 Sep 3;135(01):60-64.  
DOI: <http://dx.doi.org/10.32440/ar.2018.135.01.rev10>

---