

Anestesia para Separação de Gêmeos Isquiópagos no Período Neonatal. Relato de Caso *

Anesthetic Management for Neonatal Conjoined Twins Separation. Case Report

Norma Sueli Pinheiro Módolo TSA¹, Rosa Beatriz Amorim²,
Yara Marcondes Machado Castiglia, TSA³, Simone A. Dias⁴, Valter M. Guasti⁴

RESUMO

Módolo NSP, Amorim RB, Castiglia YMM, Dias SA, Guasti VM - Anestesia para Separação de Gêmeos Isquiópagos no Período Neonatal. Relato de Caso

Justificativa e Objetivos - A separação de gêmeos unidos causa grande interesse devido à complexidade da anestesia e cirurgia, à raridade da patologia e às poucas chances de sobrevivência. O objetivo desta descrição é o de contribuir para a literatura existente, relatando os desafios encontrados por nossa equipe no atendimento à cirurgia-anestesia de separação de gêmeos isquiópagos.

Relato do Caso - Pacientes gêmeos, nascidos a termo, de parto cesariano, pesando juntos 5.100 g, classificados como isquiópago tetrapus. Duas equipes anestésico-cirúrgicas estavam presentes, sendo o procedimento anestésico esquematizado com aparelho de anestesia, cardioscópio, capnógrafo, oxímetro de pulso, termômetro elétrico, estetoscópio esofágico, todos em dobro. Realizou-se indução anestésica com halotano e fentanil, com os gêmeos em posição lateral e com rotação da cabeça em 45° para facilitar a intubação traqueal. Os recém-nascidos foram mantidos em ventilação controlada manualmente, utilizando o sistema de Rees-Baraka. A anestesia foi mantida com halotano, oxigênio e fentanil. Durante o per-operatório, foram encontrados órgãos abdominais duplos, com exceção do cólon, que era único. As bexigas e os isquios estavam ligados. Ao final da cirurgia as duas crianças apresentavam-se com sinais vitais estáveis. Os gêmeos permaneceram na Unidade de Terapia Intensiva (UTI) Neonatal por quatro semanas e receberam alta em bom estado geral.

Conclusões - Ressalta-se a importância do entrosamento da equipe, do estudo retrospectivo multidisciplinar, da monitorização adequada e acurada observação clínica; todos esses fatores contribuíram para a boa evolução e alta dos gêmeos.

UNITERMOS: ANESTESIA, Pediátrica; CIRURGIA, Pediátrica: separação de gêmeos isquiópagos

SUMMARY

Módolo NSP, Amorim RB, Castiglia YMM, Dias SA, Guasti VM - Anesthetic Management for Neonatal Conjoined Twins Separation. Case Report

Background and Objectives - The separation of conjoined twins has always raised considerable interest because of surgical and anesthetic complexity, pathology rarity and few survival chances. The goal of this description was to contribute to existing literature by reporting the challenges faced by our team during an anesthetic-surgical procedure for ischiopagus twins separation.

Case Report - Term conjoined twins, born from Cesarean section, weighing together 5100 g, who were classified as ischiopagus tetrapus. Two anesthetic-surgical teams were present and the anesthetic procedure was programmed using two units of each device: anesthesia machine, cardioscope, capnograph, pulse oximetry, electric thermometer and esophageal stethoscope. Halothane and fentanyl were used for anesthesia induction, with the twins in the lateral position and 45° head rotation to allow tracheal intubation. Ventilation was manually controlled using Rees-Baraka systems. Anesthesia was also maintained with halothane, fentanyl and oxygen. Double abdominal organs were found during surgery, except for the single colon. Bladders and ischia were joined. At surgery completion, twins had stable vital signs. They remained in Neonatal Intensive Care Unit for four weeks and were discharged in good general conditions.

Conclusions - The importance of the team's "meshing of gears", multidisciplinary retrospective studies, adequate and careful monitoring and good clinical observation is emphasized. All those factors contributed for twins' good evolution.

KEY WORDS: ANESTHESIA, Pediatric; SURGERY, Pediatric: separation of ischiopagus twins

INTRODUÇÃO

A separação de gêmeos unidos provoca grande interesse devido à complexidade da anestesia e cirurgia, à raridade da patologia e às poucas chances de sobrevivência. A incidência geral de gêmeos unidos é de 1:200.000 nascidos vivos¹. Dentro do grupo de gêmeos unidos existem várias subdivisões que correspondem à região pela qual as crianças estão ligadas: craniópagos (crânio); toracópagos ou xifópagos (tórax e abdômen); pigópagos (sacro) e isquiópagos (pélvis). Os isquiópagos correspondem a 6% dos gêmeos unidos e se subdividem de acordo com o número de membros inferiores (bipus, tripus ou tetrapus), sendo que tetrapus é a variedade mais comum e que tem maior sucesso na separação². O objetivo deste relato é apresentar um caso de gêmeos isquiópagos, submetidos à cirurgia e anestesia para separação dos corpos.

* Recebido do (Received from) CET/SBA do Departamento de Anestesiologia da Faculdade de Medicina de Botucatu (FMB - UNESP), Botucatu, SP

1. Professora Assistente Doutora do CET/SBA da FMB - UNESP

2. Professora Assistente do CET/SBA da FMB - UNESP

3. Professora Titular do CET/SBA da FMB - UNESP

4. ME₂ do CET/SBA da FMB - UNESP

Apresentado (Submitted) em 19 de outubro de 2001

Aceito (Accepted) para publicação em 03 de janeiro de 2002

Correspondência para (Mail to):

Profª Drª Norma Sueli Pinheiro Módolo

Deptº de Anestesiologia da FMB - UNESP

Distrito de Rubião Júnior

18618-970 Botucatu, SP

E-mail: nmodolo@fmb.unesp.br

© Sociedade Brasileira de Anestesiologia, 2002

RELATO DO CASO

Pacientes gêmeos, nascidos a termo de parto cesariano, pesando juntos 5.100 g, encaminhados ao Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina de Botucatu no primeiro dia de vida (Figura 1).

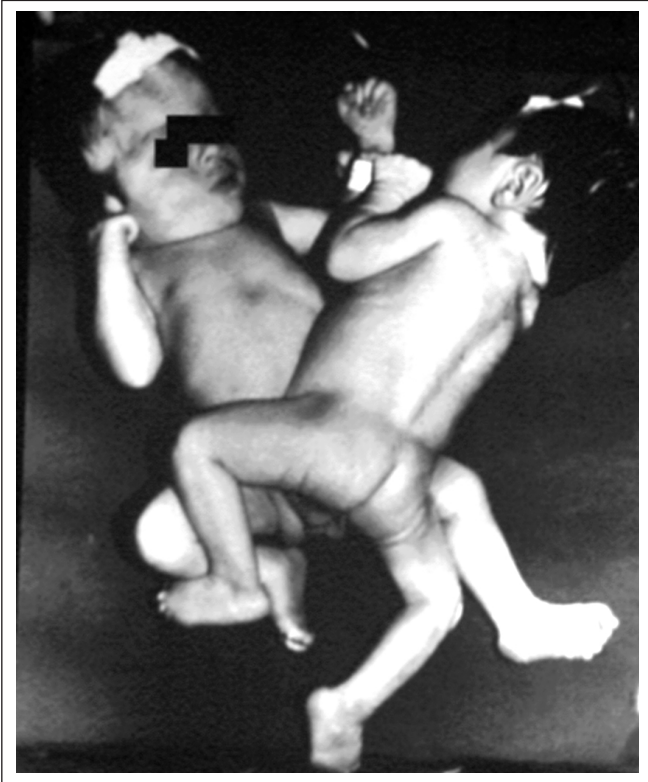


Figura 1 - Gêmeares antes da Separação

Ao exame físico apresentavam região do hipogástrio fundida, coto umbilical único, bolsas escrotais unidas, dois pênis, ausência de ânus, presença de fístula perianal e quatro membros. O primeiro gemelar eliminava urina e mecônio e o segundo, apenas urina.

Houve reuniões prévias com a participação das equipes envolvidas (neonatologia, cirurgia pediátrica e Anestesiologia) para planejamento da cirurgia e da anestesia e o encaminhamento posterior à UTI neonatal.

A avaliação pré-operatória mostrou duas bexigas que se comunicavam, ureteres cruzados e alças abdominais que migravam através da junção abdominal. Foram observadas alterações hemodinâmicas relacionadas com a mudança de posicionamento dos gêmeos, como cianose, palidez e diminuição da atividade física.

Os exames pré-operatórios revelaram:

- Uretrocistografia miccional - comunicação entre as duas bexigas, que, aparentemente, eram de tamanhos normais com provável fístula uretro-retal no 1º gemelar;

- Ultra-som - quatro rins de aspecto e tamanho normais;
- Urografia excretora - provável cruzamento dos ureteres;
- Tomografia computadorizada - fígado, rins e baço individuais e normais.

As crianças foram encaminhadas à cirurgia no 6º dia de vida.

Conduta Anestésica

Ao se iniciar o procedimento para separação dos gêmeos, constituíram-se duas equipes anestésicas compostas de dois anestesiológicos para cada uma das crianças. Limitou-se o número de pessoas na sala cirúrgica ao estritamente necessário.

O procedimento anestésico foi esquematizado com dois aparelhos de anestesia e com todos os monitores em duplicata. Idênticas baterias de drogas foram preparadas para ambos, constituídas de atropina, adrenalina, gluconato de cálcio, corticóide, tiopental, fentanil, succinilcolina e antibiótico.

A hemoterapia estava preparada para o fornecimento de concentrado de hemácias e outros derivados que porventura fossem necessários.

As crianças chegaram ao centro cirúrgico conscientes, ativas, sem medicação pré-anestésica e com acesso venoso central (veia axilar). Foram monitorizadas com cardioscópio, oxímetro de pulso, estetoscópio esofágico, sonda vesical e com equipamento para medida de pressão venosa central e pressão arterial invasiva. Os membros inferiores e superiores foram envolvidos com algodão ortopédico para que a perda de calor fosse menor.

Estando os gêmeos em posição de decúbito lateral, com a cabeça rodada em 45°, a indução anestésica foi realizada de maneira simultânea através de máscara facial, com oxigênio na concentração de 100% e halotano.

Verificou-se que o 2º gemelar apresentou indução mais rápida e profunda, sendo intubado primeiro, sem complicações. O 1º gemelar, apesar da administração concomitante do anestésico inalatório, continuava acordado e demorou mais alguns segundos para atingir o plano anestésico adequado para a intubação traqueal. Logo após, a intubação foi realizada sem dificuldades. Determinou-se, a partir de então, a velocidade da hidratação com solução cristalóide ($10 \text{ ml} \cdot \text{kg}^{-1} \cdot \text{h}^{-1}$) e da solução que continha glicose ($4 \text{ mg} \cdot \text{kg}^{-1} \cdot \text{min}^{-1}$), tendo sido administrada hidrocortisona 25 mg por via venosa.

A anestesia foi mantida com halotano e fentanil na diluição de 0,001% em quantidade suficiente para que o plano anestésico fosse adequado. A ventilação foi controlada manualmente com sistema de Rees-Baraka. A administração dos fármacos foi realizada de forma parcelada em um dos gêmeos, primeiramente, observando-se o efeito no mesmo e no outro. Em seguida, a droga foi administrada em menor dose no outro gêmeo. Observávamos o efeito nos dois, sucessivamente, até obtenção de plano anestésico adequado.

Durante o per-operatório foram encontrados órgãos abdominais duplos, com exceção do cólon, que era único. A bexiga e

o ísquio estavam ligados. Foi realizada a divisão do cólon, respeitando-se a vascularização. Posteriormente, realizou-se colostomia em ambos os gêmeos e separação das bexigas e dos ísquios.

Após completar-se a separação, o 2º gemelar foi levado para outra mesa cirúrgica, dividindo-se, portanto, as equipes anestésico-cirúrgicas, na mesma sala de operação.

Procedeu-se, então, à fixação dos testículos nas bolsas escrotais e à reconstrução do pênis em ambos os gemelares. O abdômen foi fechado de forma semelhante, por aproximação das bordas, sem intercorrências.

No per-operatório, o 1º gemelar manteve-se com a temperatura e a $P_{ET}CO_2$ com valores mais baixos que os do 2º gemelar, apesar de as condutas serem semelhantes. Os exames per-operatórios de ambos eram normais (eletrólitos - Na^+ , K^+ , Ca^{++} e hematócrito).

A reposição volêmica para os gêmeos foi idêntica, sendo administrado o total de 300 ml de solução de Ringer com lactato, 50 ml de solução glicosada a 5% e 30 ml de concentrado de glóbulos, para cada gêmeo.

A cirurgia findou-se aos 330 minutos após a incisão da pele e o ato anestésico, aos 400 minutos após o início da indução.

Ao final do ato cirúrgico, as duas crianças encontravam-se estáveis do ponto de vista hemodinâmico e foram encaminhadas à UTI neonatal.

O 2º gemelar ficou mais desperto no pós-operatório e foi extubado na UTI logo após a sua chegada. O 1º gemelar foi extubado na manhã seguinte.

Os gêmeos permaneceram na UTI neonatal por quatro semanas devido ao desenvolvimento de septicemia. A evolução foi boa e ambos receberam alta em bom estado geral. As crianças retornaram em outras ocasiões para fechamento de colostomia e correção de hipospádia, com sucesso em todas as intervenções.

DISCUSSÃO

O termo "gêmeo siamês" foi dado primeiramente aos irmãos Chang e Eng Bunker, nascidos no Sião, em 1811. Eram gêmeos unidos classificados como xifópagos (ligados pelo apêndice xifóide, parede abdominal anterior ou umbigo) e nunca foram separados. São os mais conhecidos gêmeos ligados. Casaram-se com duas irmãs aos 31 anos de idade, tiveram 21 filhos e morreram com 63 anos de idade³.

A alta prevalência de anomalias congênitas e comunicações no sistema cardiovascular ou sistema nervoso central constitui grande desafio durante a separação cirúrgica de gêmeos unidos⁴⁻⁷.

O primeiro relato de sucesso na separação de gêmeos ligados, de König⁸, data de 1689. König⁸ separou gêmeos onfalópagos, ligados pelo umbigo, causando constrição e necrose da ponte de ligação.

Vários outros relatos na literatura seguiram-se a esta publicação envolvendo separação de gêmeos ligados pelas mais variadas regiões.

Os gêmeos isquiópagos, cuja frequência de aparecimento é em torno de 6%, podem estar ligados pelo baixo abdômen,

pélvis, sacro e extremidades inferiores. Não há envolvimento do coração ou de grandes vasos. Podem coexistir anormalidades no trato biliar, trato gastrointestinal superior ou sistema nervoso central. O trato gastrointestinal inferior é sempre comprometido quando os gêmeos ligados são classificados de isquiópagos⁹.

Em 1956, Spencer¹⁰ descreveu a separação cirúrgica de gêmeos isquiópagos com 18 horas de vida, porque um dos gêmeos apresentava grave condição clínica. Sobreviveu o gêmeo de melhor condição física.

Outros autores relataram sucesso na separação de gêmeos isquiópagos tetrapus¹¹, ou tripus, com 1 ano e 4 meses de idade¹², respectivamente, sendo que as duas crianças sobreviveram. Casos semelhantes foram descritos na literatura em que só uma das crianças sobreviveu¹³ ou nenhuma das crianças sobreviveram¹⁴.

Outro caso de gêmeos ônfalo-isquiópagos tetrapus, com 2 anos e 9 meses de idade, foi descrito por Chen e col.⁹. A doença era associada a graves anormalidades cardíacas e havia hipoplasia pulmonar em uma das crianças, que não sobreviveu após a separação.

Descrevemos a separação de gêmeos unidos classificados como isquiópagos, com a idade de 6 dias de vida. O'Neill e col.¹⁴ relataram taxa de sobrevivência de 50% quando a separação foi realizada durante o período neonatal e de 90% nos casos em que a cirurgia foi realizada após os 4 meses de idade. Durante o período neonatal, o recém-nascido passa por alterações próprias do desenvolvimento e, uma vez separado da placenta, seu organismo deve funcionar independentemente e se adaptar ao novo ambiente. Esta adaptação envolve mudanças anatômicas, fisiológicas e farmacológicas, que mantêm a homeostase e permitem com que o recém-nascido sobreviva¹⁵.

Nesta fase, a imaturidade do coração predispõe a menor desempenho e maiores alterações em situações como hipervolemia ou hipovolemia¹⁵.

As vias respiratórias superiores e inferiores são de pequeno calibre, o tórax é muito complacente, a musculatura intercostal e do diafragma tem maior quantidade de fibras (tipo II) e o pulmão é pouco complacente. A capacidade residual funcional é pequeno e o volume de oclusão é grande. Isto predispõe a maior trabalho respiratório, fácil desenvolvimento de cianose e fadiga precoce dos músculos respiratórios^{15,16}.

O rim tem dificuldade de reter sódio em situação de estresse e há desequilíbrio tubuloglomerular, com os túbulos mais imaturos. O fígado ainda não desenvolveu os mecanismos para metabolização de drogas. A concentração de proteínas que se ligam às drogas é pequena (albumina, α_1 glicoproteína ácida), predispondo a maior porcentagem de drogas livres^{15,16}.

Portanto, na maioria dos casos, dada a complexidade deste tipo de cirurgia, é aconselhável protelá-la até que as crianças ultrapassem esse período e tenham maior chance de sobrevivência. Entretanto, em alguns casos, esta separação no período neonatal pode ser obrigatória.

Gans e col.¹⁶ revisaram 10 casos desta afecção e determinaram a indicação da separação durante o período neonatal: 1)

em três casos, um dos gêmeos estava em situação crítica; 2) em quatro casos existiam anomalias congênitas não compatíveis com a vida; 3) em dois casos o estudo prévio realizado já havia se esgotado e a condição dos gêmeos era satisfatória; 4) em um caso havia importante lesão na estrutura de ligação dos gêmeos.

A indicação de cirurgia, no presente caso, deveu-se ao fato de ter sido completada toda a investigação necessária para seu esclarecimento.

Um dos primeiros desafios que enfrentamos na sala cirúrgica foi no momento da intubação traqueal. Contudo, o posicionamento dos gêmeos, frente a frente, com rotação da cabeça, facilitou a manobra da intubação.

A administração de oxigênio e halotano sob máscara facial, mantendo a ventilação espontânea, foi a técnica de escolha para a indução anestésica.

Foi observado que o 2º gemelar apresentou indução mais rápida e profunda e foi intubado em primeiro lugar. O 1º gemelar demorou mais para ficar em plano adequado para a intubação, que foi realizada alguns minutos após, sem dificuldade.

O efeito farmacológico das drogas, agindo na presença de circulação cruzada, depende da extensão desta circulação e da quantidade de sangue que passa de um gêmeo para outro e da distribuição nos tecidos dos agentes utilizados^{2,7}.

A manutenção da anestesia com halotano e fentanil proporcionou plano anestésico estável e adequado, observado pela estabilidade da frequência cardíaca, pressão arterial, ausculta de bulhas cardíacas e diâmetro pupilar.

O recém-nascido apresenta diferenças na maturação dos receptores opióides, estando alterada a afinidade dos mesmos pelos opióides endógenos¹⁵.

A diferença no tamanho dos compartimentos dos fluidos corporais, a pequena massa muscular e o pequeno estoque de gordura, além do maior fluxo sanguíneo por unidade de peso dos órgãos, influenciam a distribuição das drogas para o sítio ativo e a distribuição secundária¹⁵.

No caso dos gêmeos ligados, que apresentam circulação cruzada, a ação das drogas torna-se quase imprevisível. Para que fossem amenizadas todas essas influências, a administração das drogas foi realizada de forma parcelada^{2,7}.

A reposição volêmica e a perda sanguínea devem ser avaliadas passo a passo. Constituem motivos de grande preocupação neste tipo de cirurgia, principalmente quando existem órgãos únicos envolvidos, como o coração e o fígado^{2,7,17-20}.

No presente caso, apesar de não se ter observado este tipo de problema, isto é, coração e fígado eram órgãos duplos, avaliamos a reposição observando os sinais vitais das crianças, separadamente.

Outro fator que pode desencadear hipovolemia relativa é a mudança na posição dos gêmeos, devido ao roubo de sangue que ocorre, pela gravidade, de um gêmeo para outro, pela presença de circulação cruzada²¹.

A administração de corticosteróide para as crianças baseou-se na suposição de que um dos gêmeos poderia ser dominante em providenciar cortisona para ambos e, então, o outro gêmeo poderia ter deficiência de adrenal após a sepa-

ração. A administração de hidrocortisona, portanto, é recomendada como precaução contra a possibilidade de um dos gêmeos possuir tecido adrenal insuficiente^{7,9,12,17,19,20}. Esta foi a causa de morte seguida à separação de gêmeos unidos, descrita por Hird²², em 1954. Outra medida apropriada foi a limitação do número de pessoas na sala cirúrgica ao estritamente necessário, como recomendado em vários casos semelhantes^{2,7,9,12}, para que o procedimento anestésico-cirúrgico não sofresse interferência de outros fatores como, por exemplo, curiosidade humana, que poderia causar aglomeração desnecessária, dificultar o atendimento e aumentar a chance de infecção. As pessoas presentes na sala cirúrgica foram aquelas que poderiam contribuir efetivamente para o bom andamento e sucesso do procedimento.

Concluímos, ressaltando que o sucesso obtido no procedimento pode ser atribuído inicialmente à investigação sistêmica e detalhada. A literatura contém relatos de vários casos com estudos pré-operatórios similares e estes estudos são de valor inestimável para antecipar e corrigir os achados operatórios. A discussão e o planejamento prévios também foram a chave do sucesso do procedimento, porque conhecíamos sempre o passo seguinte a ser dado.

Anesthetic Management for Neonatal Conjoined Twins Separation. Case Report

Norma Sueli Pinheiro Módolo TSA, M.D., Rosa Beatriz Amorim, M.D., Yara Marcondes Machado Castiglia, TSA, M.D., Simone A. Dias, M.D., Valter M. Guasti, M.D.

INTRODUCTION

The separation of conjoined twins has always raised considerable interest because of surgical and anesthetic complexity, pathology rarity and few survival chances. The general incidence of conjoined twins is 1:200,000 liveborns¹. There are several conjoined twins subgroups, according to the region through which they are joined: cranipagus (skull), thoracopagus or xyphopagus (chest and abdomen); popopagus (sacrum) and ischiopagus (pelvis). Ischiopagus twins correspond to 6% of conjoined twins and are subdivided according to the number of lower limbs (bipus, tripus or tetrapus), being tetrapus the most common situation with higher separation success rate². This report aimed at presenting a case of ischiopagus twins, submitted to surgery and anesthesia for body separation.

CASE REPORT

Term twins were born of cesarean section, weighing together 5,100 g, being referred to Hospital das Clínicas, Faculdade de Medicina de Botucatu in their first day of life (Figure 1).

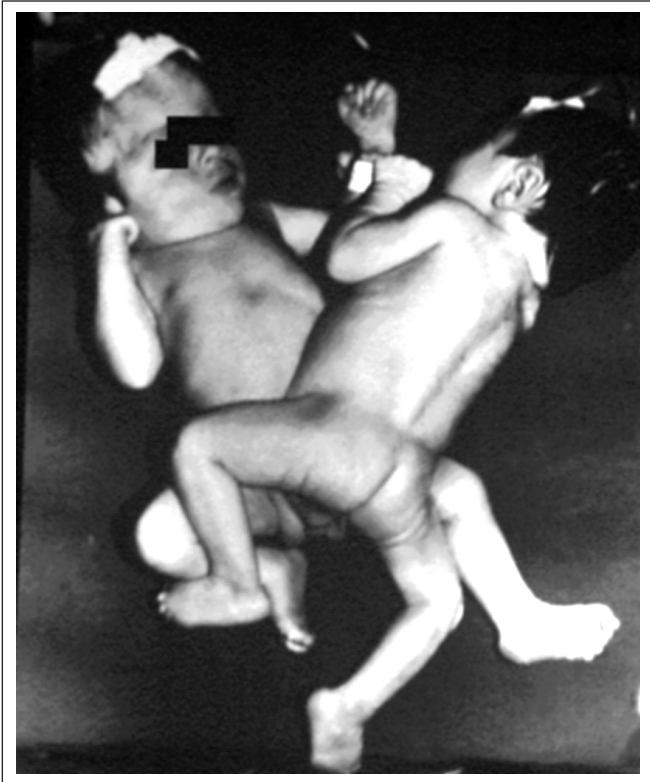


Figure 1 - Twins before Separation

At physical evaluation they presented joined hypogastric region, single umbilical stump, joined scrotal sacs, two penis, lack of anus, perianal fistula and four lower limbs. The first twin eliminated urine and meconium, and the second eliminated urine only.

Previous meetings were held with the involved teams (neonatology, pediatric surgery and anesthesiology) to plan surgery, anesthesia and further referral to Neonatal ICU.

Preoperative evaluation revealed two communicating bladders, crossed ureters and intestinal bowels migrating through the abdominal joint. Hemodynamic changes related to the change in twins' position, such as cyanosis, paleness and decreased physical activity, were observed.

Preoperative test results were:

- Micturition urethrocytography - communication between both bladders which seemingly had normal sizes, with a possible urethro-rectal fistula in the first twin;
- Ultrasound - four kidneys with normal size and appearance;
- Excretory urography - possible crossing of ureters;
- CT scan - normal individual liver, kidneys and spleen.

Children were referred to surgery in their 6th day of life.

Anesthetic Approach

For the separation procedure, each child had a two-anesthesiologist team. The number of people in the room was limited to what was strictly necessary.

The anesthetic procedure was designed with two anesthesia machines and all monitors in duplicate. Identical drug batches were prepared for both and constituted of atropine, epinephrine, calcium gluconate, steroids, thiopental, fentanyl, succinylcholine and antibiotics.

Hemotherapy was prepared to supply red blood cells concentrate and other by-products which could be necessary. Children arrived at the operating center conscious, active, with a central venous access (axillary vein) and no premedication. Monitoring consisted of cardioscope, pulse oximetry, esophageal stethoscope, vesical catheter, central venous pressure and invasive blood pressure. Upper and lower limbs were covered with orthopedic cotton to minimize heat loss. With the twins in the lateral position and 45° head rotation, anesthesia was simultaneously induced through facial mask with 100% oxygen and halothane.

Second twin induction was faster and deeper, and he was intubated first without complications. The first twin, in spite of the simultaneous administration of inhalational anesthetics, was still awoken and took some more seconds to reach the adequate anesthesia depth for tracheal intubation. Soon after, intubation was achieved without difficulties. As from this moment, crystalloid hydration (10 ml.kg⁻¹.h⁻¹) and glucose containing solution (4 mg.kg⁻¹.min⁻¹) infusion rates was determined and 25 mg hydrocortisone was intravenously administered. Anesthesia was maintained with halothane and 0.001% fentanyl in an amount enough for adequate anesthesia depth. Ventilation was manually controlled with a Rees-Baraka system. Drugs were titrated to one twin first, observing its effect on both of them. Then drug was administered in a lower dose to the other twin. Effects on both twins were successively observed until the attainment of an adequate anesthetic depth.

Double abdominal organs were found during surgery, with the exception of a single colon. Bladders and ischia were joined. Colon was divided respecting vascularization. Then, colostomy was performed in both twins and bladders and ischia were separated.

At separation completion, the second twin was taken to a different operating table and anesthetic-surgical teams were divided within the same operating room.

Testis fixation in scrotus and penis reconstruction in both twins were then performed. Abdomen was closed in a similar way, by border approximation, uneventfully.

During surgery, the first twin maintained temperature and P_{ET}CO₂ lower than the second one, in spite of similar procedures. Intraoperative laboratory tests were normal for both (electrolytes - Na⁺, K⁺, Ca⁺⁺ and hematocrit).

Volume replacement was identical for both twins, with a total administration of 300 ml lactated Ringer's solution, 50 ml of 5% glucose-containing solution and 30 ml red cells concentrate for each.

Surgery ended 330 minutes after skin incision and the anesthetic procedure at 400 minutes after beginning of induction. At surgery completion, both children were hemodynamically stable and were sent to Neonatal ICU.

The second twin was the first to awaken and was extubated in the ICU soon after arrival. The first twin was extubated the morning after.

Twins remained in the Neonatal ICU for four weeks due to sepsis. The evolution was satisfactory and both were discharged in good general conditions. Children returned in different occasions for successful colostomy closing and hypospadias correction.

DISCUSSION

The term "siamese twins" was initially used for the Chang and Eng Bunker brothers, born in Siam in 1811. They were conjoined xiphopagus twins (joined by the xiphoid appendix, anterior abdominal wall or umbilicus) who were never separated. These are the best known conjoined twins. They married two sisters at 31 years of age, had 21 children and died at 63 years of age³.

The high prevalence of congenital abnormalities and cardiovascular or central nervous system communications are a major challenge during surgical separation of conjoined twins⁴⁻⁷.

The first successful report on conjoined twins separation, by König⁸, dates from 1689. König⁸ has separated onphalopagus twins joined by the navel, causing constriction and necrosis in the joining site.

Several other reports followed this publication, involving separation of twins conjoined by the most different regions.

Ischiopagus twins, with an incidence of 6%, may be conjoined by lower abdomen, pelvis, sacrum and lower extremities. There is no heart or great vessels involvement. Biliary tract, upper GI tract or central nervous system abnormalities may coexist. Lower GI tract is always involved when conjoined twins are classified as ischiopagus⁹.

In 1956, Spencer¹⁰ has described the surgical separation of ischiopagus twins with 18 hours of life because one twin presented severe clinical conditions. Only the other one survived. Other authors have reported success in separating ischiopagus tetrapus¹¹ or tripus twins, with 1 year and 4 months of age¹², respectively, with both children surviving. Similar cases were described in the literature where only one child survived¹³ or no children survived¹⁴.

Another case of onphalo-ischiopagus tetrapus twins, with 2 years and 9 months of age was described by Chen et al.⁹. The condition was associated to severe heart abnormalities, as well as pulmonary hypoplasia in one child, who did not survive after separation.

We have described the separation of conjoined ischiopagus twins, at 6 days of age. O'Neill et al.¹⁴ have reported a 50% survival when separation was performed in the neonatal period, and a 90% survival in cases when surgery was performed after 4 months of age.

During the neonatal period, neonates go through marked. Once separated from the placenta, their body should function independently and adapt to the new environment. This adaptation involves anatomical, physiological and pharmacological changes which maintain homeostasis and allow neonates' survival¹⁵.

In this phase, heart immaturity predisposes to poor performance and major changes in situations such as hypervolemia or hypovolemia¹⁵.

Upper and lower respiratory ways are small, chest is very compliant, intercostal and diaphragm muscles are rich in fibers (type II) and lungs are poorly compliant. Functional residual capacity is low and occlusion volume is high. This predisposes to more respiratory effort, easy development of cyanosis and early fatigue of respiratory muscles^{15,16}.

Kidneys have difficulty in retaining sodium in stress situations and there is a tubuloglomerular unbalance with more immature tubules. Liver has not yet developed drug metabolism mechanisms. The concentration of drug-binding proteins is low (albumin, α_1 acid glycoprotein), predisposing to a higher percentage of free drugs^{15,16}.

So, in most cases, due to the complexity of this type of surgery, it is advisable to postpone it until children overcome this period and have a better survival chance. In some cases, however, neonatal separation may be mandatory.

Gans et al.¹⁶ have reviewed 10 such cases and determined neonatal separation indications: 1) in three cases, one twin was in critical situation; 2) in four cases, there were congenital abnormalities incompatible with life; 3) in two cases, the previous study performed was already completed and twins' condition was satisfactory; 4) in one case there was a major involvement of twins joining structure.

Surgical indication in our case was related to the fact that all investigation needed to clarify the situation had already been completed.

One of the first challenges we faced in the operating room was tracheal intubation. However, twins positioning face to face with head rotation helped the procedure.

Oxygen and halothane administration through facial mask while in spontaneous ventilation was the technique of choice for anesthetic induction.

The second twin had faster and deeper induction and was intubated first. The first twin took longer to reach an adequate depth for intubation, which was successfully performed some minutes later.

The pharmacological effect of drugs, in face of the cross-circulation, depends on the extension of such circulation and on the amount of blood crossing from one twin to the other, in addition to tissue distribution of agents^{2,7}.

Anesthesia maintenance with halothane and fentanyl has provided a stable and adequate anesthetic depth, confirmed by heart rate, blood pressure, heart auscultation and pupillary diameter stabilities.

Neonates have differences in opioid receptors maturity and their affinity for endogenous opioids is changed.

The difference in body fluid compartments size, the low muscle mass and the low fat deposits, in addition to higher blood flow per organ unit of weight, influence drugs spread to the active site and the secondary distribution¹⁵.

When conjoined twins have crossed-circulation, drugs action is almost unpredictable. To minimize all those influences, drugs were administered by titration^{2,7}.

Volume replacement and blood loss should be evaluated step by step. These are major concerns in this type of surgery, especially when there is involvement of single organs, such as heart and liver^{2,7,17-20}.

In our case, although not having this problem, that is, heart and liver were double organs, we have evaluated replacement by observing children's vital signs separately.

Another factor triggering relative hypovolemia is the change in twins position due to blood sequestration by gravity from one twin to the other in the presence of crossed-circulation²¹. Steroids administration was based on the assumption that one twin could be dominant in supplying cortisone for both. So, the other one could present adrenal deficiency after separation. Hydrocortisone was then administered as a precaution against the risk of one twin having insufficient adrenal tissue^{7,9,12,17,19,20}. This was the cause of death following separation of conjoined twins described by Hird²² in 1954. Another adequate measure was to limit the number of people in the operating room to what was strictly necessary, as recommended in several similar cases^{2,7,9,12}. The anesthetic-surgical procedure should not suffer the interference of other factors, such as human curiosity, which could cause unnecessary agglomeration, impair the procedure and increase the chance for infection. People in the operating room were those who could effectively contribute for a smooth and successful procedure.

In conclusion, we stress that the procedure's success may be initially attributed to systematic and detailed investigation. Literature brings several cases with similar preoperative studies, and those studies are extremely valuable to anticipate and correct surgical findings. Previous discussion and planning were also the key for our success because we always knew the next step to be taken.

REFERÊNCIAS - REFERENCES

01. Bender C - Studies on symmetrical conjoined twins. J Pediatr, 1967; 70:1010-1011.
02. Diaz JH, Furman EB - Perioperative management of conjoined twins. Anesthesiology, 1987;67:965-973.
03. Luckhardt AB - Report of the autopsy of the siamese twins with other interesting information covering their life: a Sketch of the life of Chang and Eng. Surg Gynecol Obstet, 1941;72:116-125.
04. Bloch EC, Karis JH - Cardiopagus in neonatal thoracopagus twins: medical, surgical and ethical challenges. Anesth Analg, 1980;59:304-307.
05. Antonelli D, Shmilovitz L, Dharan M - Conjoined hearts. Br Heart J, 1986;56:486-488.
06. Wong KC, Ohmura A, Roberts TH et al - Anesthetic management for separation of craniopagus twins. Anesth Analg, 1980;59: 883-886.
07. Sabbag F, Tenório SB, Wendler E et al - Anestesia para separação de gêmeos tóraco-onfalópagos. Rev Bras Anestesiologia, 1988;38:197-200.
08. König G - Sili invicem adnati feliciter separati. Ephemerid. Natur Curios Dec II, Ann VIII, Obs 145, 1689. apud. Diaz JH, Furman EB - Perioperative management of conjoined twins. Anesthesiology, 1987;67:965-973.
09. Chen TL, Lin CJ, Lai HS et al - Anaesthetic managements for conjoined twins with complex cardiac anomalies. Can J Anaesth, 1996; 43:1161-1167.
10. Spencer R - Surgical separation of siamese twins. Case report. Surgery, 1956;39:827-828.
11. Eades JW, Thomas CG - Successful separation of ischiopagus tetrapus conjoined twins. Ann Surg, 1966;164:1059-1060.
12. Mestel AL, Golinko RJ, Wax SH et al - Ischiopagus tripus conjoined twins: case report of a successful separation. Surgery, 1971;69:75-83.
13. Borde J, Mitrofanoff P, Wallon P et al - A case of asymmetrical ischiopagus symelius conjoined twins. Prog Ped Surg, 1974;7:27-43.
14. O'Neil Jr JR, Holcomb GWIII, Schnauffer L et al - Surgical experience with thirteen conjoined twins. Ann Surg, 1988;208: 299-312.
15. Motoyama EK, Davis PJ - Smith's Anesthesia for infants and children. 6th Ed, Mosby St Louis, 1996;999.
16. Gans SL, Morgenstern L, Gettelman E et al - Separation of conjoined twins in the newborn period. J Pediatr Surg, 1968;3: 565-569.
17. Chao C-C, Susetio L, Lin WK et al - Anaesthetic management for successful separation of tripus ischiopagus conjoined male twins. Can Anaesth Soc J, 1980;27:565-571.
18. Tandan GC, Gode GR, Kalle NR et al - Anaesthetic management for surgical separation of thoracopagus twins. Anesthesiology, 1970; 23:116-119.
19. Norwitz ER, Hoyte LPJ, Jenkins KJ et al - Separation of conjoined twins with the twin reversed - arterial - perfusion sequence after prenatal planning with three-dimensional modeling. N Engl J Med, 2000;343:399-402.
20. Roy M - Anaesthesia for separation of conjoined twins. Anaesthesia, 1984;39:1225-1228.
21. Towey RM, Kisia AKL, Jacobacci S et al - Anaesthesia for the separation of conjoined twins. Anaesthesia, 1979;34:187-192.
22. Hird I - The conjoined twins of Kano. Brit Med J, 1974;1:831-837.

RESUMEN

Módolo NSP, Amorim RB, Castiglia YMM, Dias SA, Guasti VM - Anestesia para Separación de Gemelos Isquiópagos en el Período Neonatal. Relato de Caso

Justificativa y Objetivos - La separación de gemelos unidos causa gran interés debido a la complejidad de la anestesia y cirugía, a la rareza de la patología y a las pocas chances de sobrevivir. El objetivo de esta descripción es el de contribuir para la literatura existente, relatando los desafíos encontrados por nuestro equipo en el atendimento a la cirugía-anestesia de separación de gemelos isquiópagos.

Relato de Caso - Pacientes gemelos, nacidos a término, de parto cesariano, pesando juntos 5.100 g, clasificados como isquiópago tetrapus. Dos equipos anestésico-quirúrgicos estaban presentes, siendo el procedimiento anestésico esquematizado con aparato de anestesia, cardioscópico, capnógrafo, oxímetro de pulso, termómetro eléctrico, estetoscópio esofágico, todos en duplo. Se realizó inducción anestésica con halotano y fentanil, con los gemelos en posición lateral y con rotación de la cabeza en 45° para facilitar la intubación traqueal. Los recién-nacidos fueron mantenidos en ventilación controlada manualmente, utilizando el sistema de Rees-Baraka. La anestesia fue mantenida con halotano, oxígeno y fentanil. Durante el per-operatorio, fueron encontrados organismos abdominales duplos, con excepción del colon, que era único. Las vejigas y los isquios estaban ligados. Al final de la cirugía los dos niños se presentaban con señales vitales estables. Los gemelos permanecieron en la Unidad de Terapia Intensiva (UTI) Neonatal por cuatro semanas y recibieron alta en buen estado general.

Conclusiones - Se resalta la importancia del engranaje del equipo, del estudio retrospectivo multidisciplinar, de la monitorización adecuada y perfeccionada observación clínica; todos esos factores contribuyeron para la buena evolución y alta de los gemelos.