

# Anestesia para Separação Cirúrgica de Emergência de Onfalópogos

Adriano Bechara de Souza Hobaika, TSA<sup>1</sup>, Kléber Costa de Castro Pires, TSA<sup>2</sup>, Vitto Bruce Salles Alves Fernandes<sup>3</sup>

**Resumo:** Hobaika ABS, Pires KCC, Fernandes VBSA – Anestesia para Separação Cirúrgica de Emergência de Onfalópogos.

**Justificativa e objetivos:** A taxa de mortalidade da cirurgia de separação de gêmeos unidos no período neonatal é de 50%, podendo chegar a 75% se ocorrer em situação de emergência. O planejamento da cirurgia de separação é metuculoso e envolve exames de imagem, avaliação da circulação cruzada e até a realização de outros procedimentos cirúrgicos de preparação, como a expansão de pele.

**Relato do caso:** Gêmeas onfalópogas com 11 dias de vida foram separadas em caráter de emergência devido ao óbito da irmã por sepse associada à cardiopatia. O fígado era um órgão comum e foi separado. A gêmea sobrevivente veio a óbito seis dias depois.

**Conclusões:** A separação no período neonatal deve ser evitada devido à imaturidade dos sistemas orgânicos dos pacientes. Contudo, situações de emergência como esta podem impor a realização do procedimento.

**Unitermos:** ANESTESIA, Pediátrica; CIRURGIA, Pediátrica: gêmeos onfalópogos.

[Rev Bras Anesthesiol 2010;60(3): 311-314] ©Elsevier Editora Ltda.

## INTRODUÇÃO

Estima-se que 1 a cada 100.000 gestações seja de gêmeos unidos; contudo, a maioria é natimorta ou não sobrevive nas primeiras 24 horas. A cirurgia de separação deve ser adiada até que as crianças estejam relativamente maduras (6 a 12 meses), quando a sobrevida é de 90%. A taxa de mortalidade da cirurgia no período neonatal é de 50%<sup>1-3</sup>. Este artigo relata um caso de separação de gêmeas onfalópogas em caráter de emergência, por ocasião do óbito da irmã.

## RELATO DO CASO

Pacientes gêmeas onfalópogas, 11 dias de vida, nascidas a termo, parto vaginal. Gemelar A apresentando cardiopatia (persistência do canal arterial grande, comunicação interventricular pequena e forame oval patente) e choque séptico, que evoluiu para parada cardiorrespiratória e óbito após manobras de ressuscitação e adrenalina intravenosa. Gemelar B, 1,95 kg, sepse precoce; chegou com a traqueia intubada e cateter instalado em jugular interna, apresentando frequência cardíaca de 198 bpm. Potássio sérico 4,3 e sódio 137. As gêmeas se apresentaram para cirurgia de separação de emergência 40 minutos após o óbito da gemelar A. A equipe se constituiu

em um anestesiolegista e um cirurgião-pediátrico experientes em separação de gêmeos unidos, dois anestesiolegistas da equipe e um residente em Anestesiologia. Foram administrados vecurônio 0,1 mg.kg<sup>-1</sup> e midazolam 0.2 mg.kg<sup>-1</sup> e foi realizada anestesia peridural caudal com morfina 100 µg e bupivacaína 4,0 mg em L<sub>4</sub>/L<sub>5</sub>. A ventilação pulmonar da gemelar B foi ajustada no intuito de manter a P<sub>ET</sub>-CO<sub>2</sub> em torno de 33 mmHg. A gemelar B foi aquecida com manta térmica. A cirurgia de separação transcorreu sem complicações e foi realizada em 140 minutos, onde foi identificado um fígado único e dismórfico. A frequência cardíaca se estabilizou em 118 bpm 45 minutos após a indução anestésica. Foi administrado um total de 40 mL de concentrado de hemácias e 40 mL de plasma. A gemelar B evoluiu a óbito decorrente de choque séptico no sexto dia pós-operatório.

## DISCUSSÃO

Gêmeos onfalópagos compreendem em torno de 33% dos casos e podem variar desde conexões múltiplas de órgãos até união hepática apenas<sup>1,4,6</sup>. O planejamento da cirurgia de separação, com exames de imagem, avaliação da circulação cruzada e até a realização de outros procedimentos cirúrgicos de preparação, como expansão de pele, pode ser realizado.

Em algumas situações, há indicação de cirurgia de separação de emergência: obstrução intestinal, ruptura de onfalocele, insuficiência cardíaca congestiva, uropatia obstrutiva, sepse e comprometimento respiratório ou cardiovascular de difícil tratamento<sup>2-6</sup>. Nessas condições, a mortalidade é maior porque o volume sanguíneo é menor (pacientes não atingiram a idade ideal) e não há tempo suficiente para o planejamento do procedimento cirúrgico-anestésico<sup>1-7,8</sup>.

Mabogoungue e col. relatam 12 casos de gêmeos unidos. Em três casos, realizou-se separação de emergência na qual houve

Recebido do CET/SBA Santa Casa de Belo Horizonte, MG

1. Anestesiolegista do Hospital Mater Dei; Corresponsável pelo CET/SBA Santa Casa de Belo Horizonte; Mestre em Medicina

2. Chefe do Serviço de Anestesiologia da Santa Casa de Belo Horizonte; Corresponsável pelo CET/SBA Santa Casa de Belo Horizonte

3. ME<sub>3</sub> em Anestesiologia do CET/SBA Santa Casa de Belo Horizonte

Submetido em 23 de novembro de 2009

Aprovado para publicação em 11 de fevereiro de 2010

Endereço para correspondência:

Dr. Adriano Bechara de Souza Hobaika  
Av. Francisco Sales, 1111 – Santa Efigênia  
30150-221 – Belo Horizonte, MG  
E-mail: hobaika@globo.com

taxa de mortalidade de 75% e as causas de morte foram sacrifício de um dos gêmeos e colapso cardiovascular em outros dois<sup>8</sup>. Ure e col. relatam a separação de emergência entre um gêmeo aparentemente bem formado e outro malformado, que morreu durante a cirurgia. O gêmeo sobrevivente também faleceu no 7º dia pós-operatório devido à hemorragia cerebral com distúrbio de coagulação<sup>9</sup>. Spitz relata a experiência de 17 casos de separação, dos quais 7 foram de emergência (um devido ao óbito do gêmeo), e 4 dos 14 gêmeos sobreviveram (28%)<sup>10</sup>. Saguil e col. relatam separação de emergência em 6 de 22 gêmeos unidos<sup>11</sup>. Desses 12 gêmeos, apenas um sobreviveu. Graiveir e col. relatam um caso de separação de emergência devido ao óbito de um dos gêmeos por insuficiência respiratória<sup>7</sup>. Watanattitan e col. relatam uma série de 11 casos de separação, dos quais três foram de emergência; um decorrente do óbito de um dos gêmeos – o outro evoluiu para óbito após a separação (1 hora) e outros dois devido à piora das condições cardiovasculares de um dos gêmeos (malformações cardíacas complexas)<sup>12</sup>. Jaffray B. e col. relatam um caso de onfalópagos em que um dos gêmeos apresentou enterocolite necrosante, que foi tratada com laparotomia, e aguardou-se a evolução para a separação cirúrgica<sup>13</sup>. Contudo, a condição do gêmeo em tratamento se deteriorou bastante, o que levou ao óbito dos dois. Nesse caso, a separação de emergência foi descartada por ter sido considerada um esforço inútil.

A gemelar A deste caso apresentava múltiplas malformações cardíacas, além de sepse, o que determinou a sua piora clínica e o óbito. Uma das principais causas de morte no pós-operatório da cirurgia de separação são as malformações cardiovasculares, pois é necessário que este sistema esteja em boas condições para tolerar o período per e pós-operatório. No caso relatado, o leito vascular da gemelar A funcionou como um reservatório volêmico, que se manteve vasoconstrito por algum tempo devido ao efeito da adrenalina utilizada na ressuscitação. Devido a isto, a gemelar B se apresentou muito taquicárdica. Ao mesmo tempo, a adrenalina que entrou na circulação da gemelar B pode ter contribuído para manter o suporte inotrópico e cronotrópico da mesma, evitando seu óbito imediato. A circulação cruzada pareceu importante, e houve a preocupação de que o sangue hipóxico e contendo endotoxinas e citocinas da gemelar A pudesse colocar em risco a outra, desencadeando a ativação de sistemas como a NOS-2, responsável por vasodilatação, depressão miocárdica e alteração no influxo celular de cálcio, deprimindo os receptores de cálcio tipo L<sup>14</sup>. Esses eventos podem ter contribuído para o óbito da gêmea sobrevivente alguns dias depois.

Pode-se concluir que a separação de emergência de gêmeos unidos é uma cirurgia de alta mortalidade (75%) determinada pelas causas que levaram à separação associadas à falta de tempo para planejamento do ato cirúrgico-anestésico. Nessa idade, os sistemas orgânicos não estão maduros: o coração não está preparado para situações de hipervolemia ou hipovolemia. 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 pequena e o volume de oclusão é grande. Isso predispõe a um maior trabalho respiratório, fácil desenvolvimento

de cianose e fadiga precoce dos músculos respiratórios<sup>15-16</sup>. 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,  $\alpha$ -1-glicoproteína ácida), predispondo à maior porcentagem de drogas livres<sup>15</sup>. A separação cirúrgica de gêmeos unidos, portanto, deve ser apenas realizada em casos de risco de óbito<sup>7</sup>.

## REFERÊNCIAS / REFERENCES

1. Cywes S, Millar AJW, Rode H et al. – Conjoined twins: the Cape Town experience. *Pediatr Surg Int*, 1997; 12:234-248.
2. Cywes S, Davies MRQ, Rode H – Conjoined twins: the Red Cross War Memorial Children's Hospital experience. *S Afr J Surg*, 1982; 20:105-118.
3. O'Neill Jr JA, Holcomb CW, Schnaffer L et al. – Surgical experience with thirteen conjoined twins. *Ann Surg*, 1988; 208:299-312.
4. Thomas JM, Lopez JT – Conjoined twins: the anaesthetic management of 15 sets from 1991-2002. *Pediatr Anesth*, 2004; 14:117-129.
5. Sabbag F, Tenório SB, Wendler E et al. – Anestesia para separação de gêmeos tóraco-onfalópagos. *Rev Bras Anestesiol*, 1988; 38:197-200.
6. Leelanukrom R, Somboonviboon W, Bunburaphong P et al. – Anaesthetic experiences in three sets of conjoined twins in King Chulalongkorn Memorial Hospital. *Pediatr Anesth*, 2004; 14:176-183.
7. Graivier L, Jacoby MD – Emergency separation of newborn conjoined (Siamese) twins. *Tex Med*, 1980; 76:60-62.
8. Mabogunje OA, Lawrie JH – Conjoined twins in West Africa. *Arch Dis Child*, 1980; 55:626-630.
9. Ure BM, Holschneider AM, Gharib M et al. – Zur Nottrennung eines neugeborene Xypho-Omphalopagen-Paares. *Z Kinderchir*, 1989; 44:176-180.
10. Spitz L, Kiely EM – Experience in the management of conjoined twins. *Br J Surg*, 2002; 89:1188-1192.
11. Saguil E, Almonte J, Baltazar W et al. – Conjoined twins in the Philippines: experience of a single institution. *Pediatr Surg Int*, 2009; 25:775-780.
12. Watanattitan S, Niramis R, Suwatanaviroj A et al. – Conjoined twins: surgical separation in 11 cases. *J Med Assoc Thai*, 2003; 86(suppl 3):S633-643.
13. Jaffray B, Russell SA, Bianchi A et al. – Necrotizing enterocolitis in omphalopagus conjoined twins. *J Pediatr Surg*, 1999; 34:1304-1306.
14. Rudiger A, Singer M – Mechanisms of sepsis-induced cardiac dysfunction. *Crit Care Med*, 2007; 35:1599-1608.
15. Módolo NSP, Amorim RB, Castiglia YMM et al. – Anestesia para separação de gêmeos isquiópagos no período neonatal. Relato de caso. *Rev Bras Anestesiol*, 2002; 52:446-452.
16. Motoyama EK, Davis PJ – *Smith's Anesthesia for Infants and Children*. 6ª Ed, St. Louis, Mosby, 1996.

**Resumen:** Hobaika ABS, Pires KCC, Fernandes VBSA – Anestesia para la Separación Quirúrgica de Emergencia de Onfalópagos.

**Justificativa y objetivos:** La tasa de mortalidad de la cirugía de separación de gemelos unidos en el período neonatal es de un 50% y puede alcanzar el 75% si ocurre en situación de emergencia. La planificación de la cirugía de separación es meticulosa y exige exámenes de imagen, evaluación de la circulación cruzada e incluso la realización de otros procedimientos quirúrgicos de preparación como la expansión de la piel.

**Relato del caso:** Gemelas onfalópagas con 11 días de vida, que fueron separadas en carácter de emergencia debido al óbito de la hermana por sepsis asociada a la cardiopatía. El hígado era un órgano común y fue separado. La gemela que sobrevivió falleció seis días después.

**Conclusiones:** La separación en el período neonatal debe ser evitada debido a la inmadurez de los sistemas orgánicos de los pacientes. Sin embargo, situaciones de emergencia como esa, pueden exigir la realización del procedimiento.