



REVISTA BRASILEIRA DE ANESTESIOLOGIA

Publicação Oficial da Sociedade Brasileira de Anestesiologia
www.sba.com.br



INFORMAÇÃO CLÍNICA

Anestesia e desafios perioperatórios para cirurgia de separação de gêmeos toraco-onfalópagos: relato de caso



Milton Halysom Benevides de Freitas^{a,b,*}, Luciana Cavalcanti Lima^{a,b,c},
Tania Cursino de Menezes Couceiro^{a,b}, Maria Célia Ferreira da Costa^b
e Márcio Handerson Benevides de Freitas^{a,d}

^a Universidade Federal de Pernambuco (UFPE), Recife, PE, Brasil

^b Instituto de Medicina Integral Professor Fernando Figueira (IMIP), Recife, PE, Brasil

^c Universidade Estadual Paulista (Unesp), São Paulo, SP, Brasil

^d Universidade de Pernambuco (UPE), Recife, PE, Brasil

Recebido em 16 de novembro de 2017; aceito em 15 de junho de 2018

Disponível na Internet em 7 de agosto de 2018

PALAVRAS-CHAVE

Gêmeos conjugados;
Anestesia pediátrica;
Cuidados
multidisciplinares

Resumo

Justificativa e objetivos: Gêmeos conjugados são gêmeos monozigóticos conectados por alguma parte do corpo. Esse é um fenômeno raro, estimado entre 1:50.000 a 1:200.000 nascimentos. O objetivo deste relato é apresentar o manejo anestésico e os desafios perioperatórios para cirurgia de separação.

Relato de caso: Gêmeos toraco-onfalópagos foram diagnosticados por ultrassonografia e acompanhados pela equipe de medicina fetal do serviço. Após 11 horas da cesárea, a equipe cirúrgica pediátrica optou pela separação dos gêmeos. Foram monitorados com cardioscopia, oximetria, capnografia, termômetro nasofaríngeo, débito urinário e pressão arterial não invasiva. Optou-se por indução inalatória com oxigênio e sevoflurano a 4%. O G1 foi intubado com tubo orotraqueal 3,5 sem *cuff* e após três tentativas de intubação do G2 sem sucesso usou-se máscara laríngea número 1. Após obtenção da via aérea nos gêmeos, complementou-se indução com fentanil, propofol e rocurônio. Ventilação mecânica no modo pressão controlada 6 ml.kg⁻¹ e peridural lombar L1-L2 com ropivacaína 0,2% (2,5 mg.kg⁻¹). A equipe cirúrgica pediátrica iniciou a separação dos gêmeos através de esternotomia, ligadura de vasos hepáticos. Após duas horas de procedimento, a separação foi concluída, prosseguiram-se o tratamento cirúrgico de G1 e os cuidados de G2 até o óbito.

Conclusões: A cirurgia de separação de gêmeos conjugados é um desafio, requer planejamento e coordenação de uma equipe multidisciplinar durante todos os estágios.

© 2018 Sociedade Brasileira de Anestesiologia. Publicado por Elsevier Editora Ltda. Este é um artigo Open Access sob uma licença CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

* Autor para correspondência.

E-mail: linhohb@hotmail.com (M.H. Freitas).

<https://doi.org/10.1016/j.bjan.2018.06.005>

0034-7094/© 2018 Sociedade Brasileira de Anestesiologia. Publicado por Elsevier Editora Ltda. Este é um artigo Open Access sob uma licença CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

KEYWORDS

Conjoined twins;
Pediatric anesthesia;
Multidisciplinary care

Anesthesia and perioperative challenges for surgical separation of thoraco-omphalopagus twins: case report**Abstract**

Background and objectives: Conjoined twins are monozygotic twins physically joined at some part of the body. This is a rare phenomenon, estimated between 1:50,000 to 1:200,000 births. The objective of this report is to present the anesthetic management and the perioperative challenges for a separation surgery.

Case report: Thoraco-omphalopagus twins were diagnosed by ultrasound and were followed by the fetal medicine team of the service. After 11 hours of cesarean surgery, the pediatric surgical team chose to separate the twins. They were monitored with cardioscopy, oximetry, capnography, nasopharyngeal thermometer, urinary output, and noninvasive blood pressure. We chose inhaled induction with oxygen and 4% Sevoflurane. T1 patient was intubated with a 3.5 uncuffed endotracheal tube, and, after three unsuccessful intubation attempts of patient T2, a number 1 laryngeal mask was used. After securing the twins' airway, the induction was supplemented with fentanyl, propofol, and rocuronium. Mechanical ventilation in controlled pressure mode ($6 \text{ mL} \cdot \text{kg}^{-1}$) and lumbar epidural (L1-L2) with 0.2% ropivacaine ($2.5 \text{ mg} \cdot \text{kg}^{-1}$) were used. The pediatric surgical team initiated the separation of the twins via sternotomy, ligation of hepatic vessels. After 2 hours of procedure, the separation was completed, continuing the surgical treatment of T1 and the support of T2 until his death.

Conclusions: Conjoined twin separation surgery is a challenge, which requires planning and coordination of a multidisciplinary team during all stages.

© 2018 Sociedade Brasileira de Anestesiologia. Published by Elsevier Editora Ltda. This is an open access article under the CC BY-NC-ND license (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

Introdução

A separação de gêmeos conjugados é um desafio anestésico-cirúrgico. Uma equipe multidisciplinar deve estar disponível, com no mínimo dois anestesiologistas para cada paciente. Importantes fatores que devem ser considerados são: a presença de comunicação circulatória entre os gêmeos, compartilhamento de órgãos, dificuldade no manuseio de via aérea, grande perda volêmica e extenso tempo perioperatório.¹

Idealmente a cirurgia de separação deve ser adiada por 4-12 semanas, quando a sobrevivência atinge até 90%.² Este artigo relata os cuidados anestésicos para separação de gêmeos toraco-onfalópagos e faz uma revisão da literatura.

Relato de caso

A.R.G.S, 18 anos, primípara, idade gestacional de 38 semanas e cinco dias pela ultrassonografia (USG) do primeiro trimestre. Fez sete consultas pré-natal com sorologias negativas para sífilis, HIV, hepatite B, rubéola e toxoplasmose. Gêmeos toraco-onfalópagos do sexo feminino foram diagnosticados por USG do primeiro trimestre e, então, a mãe foi encaminhada para a equipe de medicina fetal do Instituto de Medicina Integral Prof. Fernando Figueira (IMIP), onde passaram a ser acompanhados.

A paciente foi internada no serviço em 10/07/2017 para ressonância magnética (RNM) e acompanhamento do parto. Em 28/07/2017 às 21h30 foi indicada cesariana em caráter de emergência por bradicardia fetal. Os gêmeos nasceram

sem intercorrência, pesavam conjuntamente 2.980 gramas, Apgar de 9/10, foram identificados como Gemelar 1 (G1) o sadio e Gemelar 2 (G2) o malformado e levados para Unidade de Tratamento Intensivo (UTI). O G1 não apresentava malformações, exceto a conexão hepática (fígado único) com o G2, que tinha múltiplas malformações: agenesia de rins; pulmão hipoplásico; atresia de esôfago; coração unicomeral; agenesia de pelve, bexiga e membros.

A equipe da cirurgia pediátrica do serviço optou por fazer procedimento de separação no dia seguinte, devido o risco de deterioração clínica de G2 e possível necessidade de cirurgia de emergência. Após 11 horas do nascimento e mobilização de equipe multidisciplinar, iniciou-se cirurgia de separação. A equipe anestésica foi composta por dois anestesiologistas pediátricos, um residente do terceiro ano e dois residentes primeiro ano. A equipe cirúrgica foi formada de cinco cirurgiões pediátricos, dois com experiência em cirurgia oncológica pediátrica, um com experiência em separação de gêmeos conjugados e um em transplante renal; além de três residentes de cirurgia pediátrica.

Acesso venoso 22G foi puncionado no G1 e sem possibilidade de punção no outro por agenesia de membros. Colchão aquecido e manta térmica foram usados. A temperatura do ambiente foi mantida ao redor de 24 graus Celsius ($^{\circ}\text{C}$). Monitoração com cardioscopia, oximetria, capnografia, termômetro nasofaríngeo e débito urinário foi instituída em ambos e pressão arterial não invasiva (PNI) no G1. Optou-se por indução inalatória devido a suspeita de dificuldade de intubação pela posição atípica dos gêmeos com oxigênio a 100% e sevoflurano 4% em G1 e oferta de oxigênio a 100% em G2. O G2 teve que ser posicionado sobre o G1 para



Figura 1 Gemelar 2 teve que ser posicionado sobre o Gemelar 1 para melhor acesso à via aérea.

melhor acesso à via aérea, feita a intubação orotraqueal com tubo 3,5 sem *cuff*, sem repercussões hemodinâmicas de autotransusão (fig. 1). O G2 foi reposicionado e induzido da mesma forma que o G1, foram feitas laringoscopia e três tentativas de intubação com tubo orotraqueal (2,5 sem *cuff*) sem sucesso, pois o tubo não progredia a fenda glótica. Durante as tentativas de intubação o G2 não dessaturou, optou-se pelo uso da máscara laríngea número 1 com sucesso.

Após assegurar via aérea nos gêmeos foram administrados fentanil 5 mcg.kg^{-1} , propofol 4 mg.kg^{-1} , rocurônio $0,6 \text{ mg.kg}^{-1}$, gentamicina 5 mg.kg^{-1} e metronidazol 10 mg.kg^{-1} . Os gêmeos foram ventilados no modo pressão controlada com oxigênio a 50%, com o objetivo de volume corrente de 16 mL, frequência respiratória de 36 irp/min, CO_2 expirado em torno de 33 mmHg e saturação periférica de oxigênio de 93%. Peridural lombar (L1-L2) pela técnica de Dogliotti com seringa de vidro foi feita em G1 com ropivacaína 0,2% ($2,5 \text{ mg.kg}^{-1}$; volume de 2,5 mL).

A equipe cirúrgica posicionou os pacientes para cateterização de veia jugular interna esquerda em G1 e, posteriormente, reposicionou para iniciar separação. A hidratação foi calculada pela Fórmula de Holiday ($4 \text{ mL.kg}^{-1}.\text{h}^{-1}$) e porte cirúrgico ($10 \text{ mL.kg}^{-1}.\text{h}^{-1}$) com Ringer Lactato e dextrose a 1%. Não foram usados fármacos vasoativos ou hemoderivados. A frequência cardíaca variou de 98-132 bpm, a capnometria de 32-47 mmHg, a glicemia de 64-127 mg.dL^{-1} e a temperatura de 33,1 °C após indução até 36,4 °C ao término do procedimento.

A separação dos gêmeos iniciou-se às 9h35 através de esternotomia e ligadura de vasos hepáticos. Após duas horas de procedimento, a separação foi concluída. O tratamento cirúrgico de G1 prosseguiu com correção de má rotação intestinal, hemostasia e síntese. Ao término da cirurgia, o G1 foi levado intubado para UTI às 13h05 (fig. 2). Já o G2, devido à inviabilidade por múltiplas malformações, permaneceu com a máscara laríngea em ventilação espontânea, monitorado e sedado até o óbito às 14h35.

Após 72 horas do procedimento, o G1 apresentou hematemese por sonda orogástrica. O serviço de endoscopia do serviço foi acionado, identificou vaso sangrante em grande curvatura e o cauterizou. RN evoluiu sem intercorrência para extubação no 7º dia pós-operatório, alta da UTI para enfermaria no 10º dia pós-operatório e liberado de alta do hospital no 15º dia.



Figura 2 Gemelar 1 foi levado intubado para UTI, após a cirurgia.

Discussão

Este caso sumariza os cuidados anestésicos no manejo de gêmeos conjugados. Avaliação pré-operatória, programação intraoperatória e cuidados pós-operatórios são cruciais para o sucesso do procedimento.

Gêmeos conjugados são gêmeos monozigóticos, monocorionícos e monoamnióticos. Eles são do mesmo sexo, com uma proporção do sexo feminino de 3:1. Esse é um fenômeno raro, estimado entre 1:50.000 a 1:200.000 nascimentos. A primeira cirurgia de separação de gêmeos conjugados feita com sucesso data de 1869 e desde então mais de 1.200 procedimentos foram feitos ao redor do mundo.³

A ocorrência de gêmeos conjugados é explicada pela teoria da fissão decorrente de uma separação parcial do zigoto ao redor do 20º dia gestacional ou teoria da fusão secundária a união dos embriões ao redor da 4ª semana gestacional.⁴ Gêmeos conjugados são classificados de acordo com o local da união: onfalópagos (abdômen), toracópagos (tórax), isquiópagos (quadril), craniópagos (cabeça), cefalópagos (pescoço), raquiópagos (coluna).¹ O caso relatado trata-se de gêmeos toraco-onfalópagos, que corresponde ao tipo mais comum com 74% dos casos, varia desde conexões de múltiplos órgãos até união hepática.

O diagnóstico de gêmeos conjugados inicia-se idealmente no pré-natal pela USG, que identifica a conexão dos gêmeos ao redor da 9º a 12º semanas e confirma quando visível fusão de membros, abdômen, tórax ou fígado. Avaliação

mais detalhada é feita pela RNM fetal, para identificar quais órgãos são compartilhados e programar provável abordagem cirúrgica.

A intervenção obstétrica é planejada ao redor de 36 a 38 semanas gestacionais, uma vez que a maturidade pulmonar já foi atingida, evita-se um parto vaginal complicado ou uma cesariana de emergência. Procedimentos de emergência apresentam uma taxa de mortalidade de 70% contra 20% dos eletivos.² Há indicação de cirurgia de emergência em algumas situações como no caso de deterioração cardiorrespiratória, enterocolite necrotizante, obstrução intestinal ou outra situação ameaçadora para um ou ambos os gêmeos. No caso relatado, pela dificuldade de obter uma RNM fetal, adiou-se o procedimento até próximo de 39 semanas.

Os cuidados neonatais devem ser prestados com uma equipe para cada gêmeo. Quando um dos gêmeos é parasita, o procedimento intraparto fora do útero (Exit) deve ser feito, já que a descompensação do gêmeo malformado pode comprometer o sadio. O Exit é uma estratégia que visa abordar e controlar a via aérea do recém-nascido enquanto ainda se fazem as trocas gasosas pelo cordão umbilical.⁵ No nosso caso, pela indicação de cesariana de emergência por bradicardia fetal, o procedimento não foi feito com vistas aos cuidados de reanimação neonatal.

Uma equipe anestésica para cada criança é necessária com monitoração e estação anestésica duplicada. Avaliação de comunicação circulatória entre os gêmeos pode ser feita pela administração de anticolinérgico em um deles e avaliação da presença ou não de resposta no outro. Indução sequencial é feita quando não existe comunicação circulatória.

As medicações administradas em um gêmeo podem ter efeito inesperado no outro. Recomenda-se que as doses dos agentes anestésicos sejam calculadas pelo peso estimado de cada gêmeo e infundidas separadamente. Perda sanguínea é especialmente extensa em gêmeos toracópagos ou isquiópagos com necessidade de transfusão sanguínea entre 10%-450% da volemia estimada.

A intubação traqueal é um desafio na separação de gêmeos devido à posição atípica. Alguns autores relatam que a intubação traqueal pode ser feita em um gêmeo enquanto o outro é apoiado por cima, já outros autores alertam a respeito do risco de autotransfusão quando esse posicionamento é adotado. A intubação com o paciente acordado é recomendada por alguns autores devido à via aérea difícil que geralmente está presente. Entretanto, outras complicações como *burking*, laringoespasma e descarga simpática pela manipulação da via aérea têm um risco aumentado. No caso relatado foi possível intubar um gêmeo e passar a máscara laríngea no outro.

É fundamental manter a estabilidade hemodinâmica durante o procedimento cirúrgico. Estimativa de perda sanguínea pode ser feita pelo volume aspirado do campo operatório, variação do hematócrito e pesagem de gazes e compressas. Quando existir comunicação circulatória não há necessidade de estimar separadamente a perda sanguínea de cada gêmeo, já que a variação volêmica e a hematimétrica são compartilhadas.

Normotermia é outro desafio em cirurgias de grande porte neonatais. A queda da temperatura central é esperada por causa da quebra da autorregulação térmica que a anestesia provoca, principalmente nas primeiras horas decorrente da redistribuição de calor. Para diminuir as perdas por irradiação e convecção, a temperatura da sala deve ser regulada entre 24°-26 °C e formas ativas de transferência de calor, como manta térmica, colchão e soluções aquecidas, devem ser usadas.

Um aspecto que deve ser lembrado é a fisiologia particular desses pacientes recém-nascidos: débito cardíaco dependente da frequência; pulmão pouco complacente; musculatura respiratória fatigável; imaturidade hepática e renal; glote cefálica e anteriorizada. Nessa idade, os sistemas orgânicos não estão maduros: o coração não está preparado para situações de hipervolemia ou hipovolemia. O rim tem dificuldade de reter sódio em situação de estresse e há desequilíbrio tubuloglomerular, com dificuldade de concentração da urina. O fígado ainda não desenvolveu os mecanismos para metabolização de fármacos. A concentração de proteínas que se ligam aos fármacos é pequena (albumina e α 1-glicoproteína ácida), predispõe a maior porcentagem de fármacos livres.²

Insuficiência cardiorrespiratória é a principal causa de óbito imediato. Múltiplos procedimentos reconstrutivos geralmente são necessários. Considerações éticas são importantes na cirurgia de separação de gêmeos, especialmente quando há necessidade de sacrifício de um gemelar por múltiplas malformações. A visão religiosa nesse último caso é bastante polêmica.

Conclusão

A cirurgia de separação de gêmeos conjugados é um desafio, requer planejamento e coordenação de uma equipe multidisciplinar durante todos os estágios.

Conflitos de interesse

Os autores declaram não haver conflitos de interesse.

Referências

1. O'Neill JA, Holcomb GW, Schnauer L. Surgical experience with thirteen conjoined twins. *Annals Surgery*. 1988;208:299-312.
2. Módolo NSP, Amorim RB, Castiglia YMM, et al. Anestesia para separação de gêmeos isquiópagos no período neonatal. Relato de caso. *Rev Bras Anesthesiol*. 2002;52:52-446.
3. Matsumoto Y, Otagiri N, Nakamura M, Sano N. Successful surgical separation of thoracoomphalopagus conjoined twins. *J Japanese Soc Pediatric Surgeons*. 2004;40:64-59.
4. Spencer R. Conjoined twins: theoretical embryologic basis. *Teratology*. 1992;45:591-602.
5. Myers LM, Bulich LA. Anesthesia for fetal intervention and surgery. 1ª Hamilton: BC Decker; 2005. p. 145-58.