

Anestesia para Separação Cirúrgica de Emergência de Onfalópogos

Adriano Bechara de Souza Hobaika, TSA¹, Kléber Costa de Castro Pires, TSA², Vitto Bruce Salles Alves Fernandes³

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 meticuloso 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%¹⁻³. 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 anesthesiologista e um cirurgião-pediátrico experientes em separação de gêmeos unidos, dois anesthesiologistas da equipe e um residente em Anesthesiologia. Foram administrados vecurônio 0,1 mg.kg⁻¹ e midazolam 0.2 mg.kg⁻¹ e foi realizada anestesia peridural caudal com morfina 100 µg e bupivacaína 4,0 mg em L₄/L₅. A ventilação pulmonar da gemelar B foi ajustada no intuito de manter a P_{ET}CO₂ 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^{1,4,6}. 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 tratamento²⁻⁶. 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^{1-7,8}.

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

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

3. ME₃ em Anesthesiologia 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 dois⁸. 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 coagulação⁹. 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%)¹⁰. Saguil e col. relatam separação de emergência em 6 de 22 gêmeos unidos¹¹. 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 respiratória⁷. 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)¹². 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 cirúrgica¹³. 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 L¹⁴. 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 respiratórios¹⁵⁻¹⁶. 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 à maior porcentagem de drogas livres¹⁵. A separação cirúrgica de gêmeos unidos, portanto, deve ser apenas realizada em casos de risco de óbito⁷.

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.