

Conducta anestésica en la separación quirúrgica de siameses unidos por el abdomen

Anesthetic procedure for surgical separation of siamese twins joined at the abdomen

Dr. Jorge Frank Martínez Miranda,^I Dr. Eider N Duran Jiménez,^{II} Dra. Alina Álvarez Delgado^I, Dra. Yelina Martínez Bravo^I

^I Hospital Provincial General Docente Abel Santamaría Cuadrado. Pinar del Río, Cuba.

^{II} Hospital Provincial General Docente "Baracoa". Guantánamo, Cuba.

RESUMEN

Introducción: la separación de gemelas siameses causa gran interés por la complejidad de la anestesia y el procedimiento quirúrgico, por la rareza de la entidad nosológica y la mortalidad asociada.

Objetivo: describir la conducta anestésica en la separación de siameses en Hospital María Eugenia Neto, Provincia del norte de Angola.

Método: después de una valoración preoperatoria adecuada por parte del anestesiólogo y el pediatría, previa regulación de temperatura del quirófano y colocación de manta térmica, se realizó anestesia general endotraqueal con ketamina a ambas siamesas, ventilación manual a través de t de aire con una Fr de 40 ciclos por minutos. Mantenimiento anestésico se realizó con ketamina por no tener óxido nitroso, ni relajantes musculares.

Resultados: siamesa 1, inestabilidad hemodinámica, hipoxemia y parada cardiorrespiratoria intraoperatoria que necesitó reanimación cardiopulmonar y cerebral exitosa, recuperando la estabilidad cardíaca, respiratoria y la diuresis. Se tomaron medidas de protección cerebral posoperatorias. Siamesa 2, sin complicaciones quirúrgicas ni anestésicas transoperatorias.

Conclusiones: se logró exitosamente la separación de ambas siameses, con evolución satisfactoria, constituye el primer caso de siameses separado en Angola donde ambas sobrevivieron. Actualmente tiene 24 meses de edad sin secuelas.

Palabras clave: conducta anestésica, gemelos, siameses, cirugía.

ABSTRACT

Introduction: the conjoined twins' separation provokes great interest due to the complexity of anesthesia and surgery, the rarity of the disease and associated mortality.

Objective: present anesthetic management in the separation of conjoined twins at Maria Eugenia Neto Hospital, Northern Province in Angola.

Method: after adequate preoperative assessment by anesthesiologist and pediatrician, temperature regulation prior surgery and placement of thermal blanket, endotracheal general anesthesia was performed with ketamine on both twins, and manual ventilation through air t with a 40 Fr cycles per minute. Anesthetic maintenance was performed with ketamine for not having nitrous oxide and muscle relaxants.

Results: siamese 1 suffered hemodynamic instability, intraoperative hypoxemia and cardiac arrest and she needed CPR which resulted in successful brain reanimation, restoring cardiac and respiratory stability and urine output. Postoperative cerebral protection measures were taken. Siamese 2 had no intraoperative anesthetic or surgical complications.

Conclusions: The separation of both conjoined twins was successfully achieved with satisfactory outcome. It is the first case of conjoined twins separated in Angola and both survived. Currently they are 24 months old with no sequelae.

Keywords: anesthetic management, twins, conjoined twins, surgery.

INTRODUCCIÓN

Siameses son aquellos gemelos cuyos cuerpos siguen unidos después del nacimiento. Esto tiende a ocurrir en uno de cada 200.000 nacimientos. El 50 % de los casos mueren y el 75 % pertenecen al género femenino. El porcentaje de supervivencia de los gemelos oscila entre el 5 y el 25 %.¹

Los siameses tienen una prevalencia muy baja, pero cuando se presenta un caso, es importante contar con un grupo humano multidisciplinario, conformado por anestesiólogo, radiólogo, pediatra y especialistas de las áreas quirúrgicas según el tipo de siameses. Así mismo, es fundamental estudiar todas las implicaciones fisiológicas, farmacodinámicas y anatómicas del caso; entre ellas, la circulación cruzada. Todo esto, con el fin de procurar una planificación adecuada que permita el mejor resultado posible.²

La incidencia general de géminis unidos es de 1: 200.000 nacidos vivos.³ Dentro del grupo de géminis unidos existen varias subdivisiones que corresponden a la región por la cual los niños están encendidos: craniópagos (cráneo); toracópagos o xifópagos (tórax y abdomen); pigópagos (sacro) e isquiópagos (pelvis). Los isquiópagos corresponden a 6 %, y se subdividen de acuerdo con el número de miembros inferiores (bipus, tripus o tetrapus). Este último, es la variedad más común y tiene mayor éxito en la separación.⁴

La conducta anestésica en los siameses tiene muchas implicaciones e indicaciones, pues antes de la separación definitiva pueden necesitar anestesia o sedación para

procedimientos diagnósticos, (como resonancia magnética,⁵ tomografía computarizada, ecocardiografía, endoscopias, angiografía cerebral), o para otras procedimientos quirúrgicos, dentro de los que se encuentran: aplicación de expansores de silicona, que permiten el estiramiento progresivo de la piel para así poder realizar el colgajo en la cirugía de separación).^{6,7}

El objetivo de este caso clínico, constituye describir la conducta anestésica en la separación de siameses, en el Hospital María Eugenia Neto, provincia del norte de Angola.

CASO CLÍNICO

Paciente MNA con antecedentes perinatales de haber tenido solo dos consultas en todo el embarazo y sin evaluación obstétrica especializada ni ultrasonografía que hiciera el diagnóstico del embarazo gemelar. Tuvo un parto eutócico, aunque trabajoso por vía vaginal producto del cual nacieron las gemelas a término unidas por el abdomen (*onfalópagos*) que llegaron al servicio con 48 h de nacidas para ser evaluada la posibilidad de la separación quirúrgica por parte de un equipo multidisciplinario (Fig. 1).



Fig. 1. Gemelas a término unidas por el abdomen (*onfalópagos*).

Las gemelas presentaban las siguientes características:

EXAMEN FÍSICO

Siamesa I

Peso: 2,3 kg
Cabeza y Cuello: estructuras normales.
Tronco y extremidades normales.
Sistema Respiratorio: FR 50 x min
Sistema Cardiovascular: Ruidos cardíacos taquicárdicos, buen tono, no soplos. FC: 180 lat/minutos.

Siamesa II

Peso: 2,0 kg
Cabeza y Cuello: estructuras normales.
Tronco y extremidades normales.
Sistema Respiratorio: FR 50 x min
Sistema Cardiovascular: Ruidos cardíacos rítmicos, buen tono, no soplos, FC: 140 lat/minutos.

Abdomen: con presencia de un alargamiento en forma de puente que lo une al abdomen de la otra siamesa y en el que se observa la cicatriz del cordón umbilical. No tumoración, ruidos hidroaéreos presentes.
Sistema Hemolinfopoyético: nada a señalar
Sistema Osteomioarticular: nada a señalar.
Sistema. Genitourinario: genitales externos normales.
Sistema Nervioso: sensorio libre, fontanelas normotensas. Reflejos del RN presentes y normales. Buen tono muscular.

Abdomen: con presencia de un alargamiento en forma de puente que lo une al abdomen de la otra siamesa y en el que se observa la cicatriz del cordón umbilical, no tumoración, ruidos hidroaéreos presentes.
Sistema Hemolinfopoyético: nada a señalar
Sistema Osteomioarticular: nada a señalar.
Sistema. Genitourinario: genitales externos normales.
Sistema Nervioso: sensorio libre, fontanelas normotensas, reflejos del RN presentes, normales, buen tono muscular.

EXÁMENES COMPLEMENTARIOS PREOPERATORIOS

Siamesa I

Hemoglobina: 13,3 g/dL.
TGP: 10U/L
Bilirrubina total: 94,5 umol/L (normal)
Bilirrubina total directa: 8,2 umol/L (normal)
Proteínas totales: 6,3 g/L
Creatinina: 44,7 mmol/L
Rayos X de tórax: normal
Ecocardiograma: normal
Ecografía abdominal: hígado que ocupa el área de la unión abdominal, que une el lóbulo derecho de una siamesa con el izquierdo de la otra. Vesícula biliar independiente.

Siamesa II

Hemoglobina: 13 g/dL.
TGP: 11U/L
Bilirrubina total: 28,8 umol/L (normal)
Bilirrubina total directa: 13,7 umol/L (normal)
Proteínas totales: 6,8 g/L
Creatinina: 49.9 mmol/L
Rayos X de tórax: normal
Ecocardiograma: normal.
Ecografía abdominal: hígado que ocupa el área de la unión abdominal, que une el lóbulo derecho de una siamesa con el izquierdo de la otra. Vesícula biliar independiente.

CONDUCCIÓN ANESTÉSICA

Preoperatorio: se canalizó vena periférica con trocar 22 en el dorso de la mano derecha de ambas siamesas y se colocó una venoclisis de solución glucofisiológica. Se monitorizó la SpO₂, FC, FR y trazo electrocardiográfico.

Se colocaron en cuna térmica y se reguló la temperatura del quirófano a 37 °C para evitar la pérdida de temperatura por radiación, conducción, convección y evaporación y así evitar la hipotermia, condición esta que es grave en el recién nacido tomándose también en cuenta la temperatura quirófano, así como la de los líquidos utilizados. Se contó con dos equipos especializados y se inició la anestesia 11:30 a.m. y el procedimiento quirúrgico diez minutos después. La intervención finalizó a las 12:35 pm (1 h y 15 minutos de intraoperatorio).

Inducción: previa oxigenación con FIO₂ a 100 % a través de máscara facial, a ambas gemelas se les administró una dosis de 10 mg/kg de peso intramuscular de ketamina (20 mg) lográndose una inducción suave con depresión respiratoria y del

sensorio a los 5 minutos la cual fue asistida con máscara facial adaptada a una t de aire regulando así la entrada de gas fresco al sistema manteniendo SpO2 y FC dentro de límites fisiológicos y posteriormente fueron intubadas con una sonda endotraqueal número 2 continuándose la ventilación manualmente a través de t de aire con una Fr de 40 ciclos por minutos. No se utilizaron relajantes musculares por no tener en existencia en el hospital.

MANTENIMIENTO

Siamesa I

O2 + ketamina 4,5 mg adicionales a los 30 min de iniciado el proceder y otra dosis 2,5 mg a los 50 min.

Siamesa II

O2 + ketamina 5 mg adicionales a los 20 min de iniciado el proceder, sin necesidad de otra dosis

Líquidos administrados

	Siamesa I	Siamesa II
Líquidos de mantenimiento	Primeros 10 kg: 4 mL/kg/h (9 mL)	Primeros 10 kg: 4 mL/kg/h (8 mL)
Líquidos de déficit horas de ayuno 4h/ 4ml/kg /h	(36 mL) de los cuales se administró el 50 % la primera hora más los líquidos de mantenimiento, total (18 mL + 9 mL= 27 mL)	(32 mL) de los cuales se administró el 50 % la primera hora más los líquidos de mantenimiento, total (16 mL + 8 mL= 24 mL)
Líquidos de restitución: pérdida de sangre y al tercer espacio	Ringer lactato: 3 a 4 mL por cada mL de sangre perdida (se restituyeron 80 mL) conjuntamente con sang re total. Volumen circulante: 85 mL/kg= 195,5 mL (necesidad de transfusión de 20 mL/kg de sangre total por dos veces en el intraoperatorio 80 mL) guiados por la hemoglobina inicial y las pérdidas intraoperatorias severas.	Ringer lactato: 3 a 4 mL por cada mL de sangre perdida (se restituyeron 60 mL) conjuntamente con sangre total. Volumen circulante: 85 mL/kg= 170 mL (necesidad de transfusión de 20 mL/kg de sangre total en el intraoperatorio 40 mL) guiados por la hemoglobina inicial y las pérdidas t intraoperatorias
Pérdidas por abdomen abierto:	6 mL/kg/h (14 mL de cloruro de sodio 0,9 %)	6 mL/kg/h (12 mL de cloruro de sodio 0,9 %)
Otros líquidos con medicamentos	10 mL	0 mL
Dextrosa 5 %	20 mL	20 mL
Líquidos intraoperatorios	214 mL	156 mL.

INTRAOPERATORIO

Siamesa I: mantuvo inestabilidad hemodinámica por pérdidas severas de sangre evaluadas por las compresas embebidas en sangre con necesidad de transfusión de sangre total en dos ocasiones e hipoxemia como consecuencia en el déficit de transporte de la hemoglobina la cual se complicó además con un episodio de

bradicardia extrema que mejoró con la administración de una dosis de atropina de 0.02 mg/kg (0,1 mg e.v.) con mejoría de la oxigenación después de la primera transfusión. Presentó otro evento 20 minutos más tarde que llevó a la parada cardiorrespiratoria la cual fue reanimada donde se administró una dosis de epinefrina a 0.01 mg/kg (0,25 mg e.v.) y atropina 0.02 mg/kg (0,1 e.v.) la cual salió exitosamente del paro al cabo de 2 min. Mejoró su estado hemodinámico y su oxigenación completamente con la administración de la segunda transfusión. Presentando al término de la operación buena estabilidad cardiorrespiratoria y buena diuresis.

Recuperación: lenta y progresiva, procediéndose a la reanimación continuada con la administración de medidas de protección y antiedema cerebral con dexametasona 0,4 mg/kg (2 mg e.v.), furosemida 0,5 mg/kg (1 mg e.v.), que además ayudaría a distribuir mejor los líquidos corporales y mejorar la perfusión renal. Se administró una dosis profiláctica de fenitoina 20 mg/kg (40). Se logró buena recuperación con retorno a la respiración espontánea al cabo de las 2 h, apoyada a través de máscara facial y oxigenación con *t* de aire. A las 3 h se logró respiración espontánea con destete de la ventilación, manteniendo buena saturación de hemoglobina, buena coloración de piel y mucosa, mejor hidratación con buena perfusión periférica y temperatura corporal adecuada con estabilidad cardiovascular FC: 180 lat/minutos, FR: 60 Respiraciones/minutos. Respuesta a estímulos dolorosos. Se trasladó para la sala de cuidados neonatales en incubadora con regulación de la temperatura corporal a 34°. Fue extubada, con SpO₂ 100 %, bien hidratada, con buena diuresis horaria y bien profundida. Se mantenía activa con respuesta a estímulos. Buena coloración de piel y mucosas. Se le realizó una hemoglobina posoperatoria a las 24 h con cifras de 21 g/dL. Evaluación neurológica satisfactoria, sin secuelas neurológicas. Se le realizó además pruebas de función hepática y creatinina a las 72 h de operada, resultando normales. Resto de la evolución: favorable.

Siamesa II: pérdidas moderadas, evaluadas por las compresas embebidas en sangre con necesidad de transfusión de sangre total. En general buena estabilidad hemodinámica con buena saturación de oxígeno y buena diuresis. Tiempo quirúrgico: 1 hora.

Recuperación: progresiva, con retorno a la respiración espontánea y traslado para la sala de cuidados neonatales en incubadora, con regulación de la temperatura corporal a 34°, extubada, hemodinámicamente estable con FC: 145 latidos por minutos, SpO₂ 100 %, bien hidratada con buena diuresis horaria y bien profundida, activa con respuesta a los estímulos. Buena coloración de piel y mucosas. Se le realizó una hemoglobina posoperatoria a las 24 h de 14 g/dL, requiriendo transfusión por presentar palidez cutánea, mucosa y trastornos de perfusión periférica. Fue evaluada por el pediatra intensivista. Se le realizó hemoglobina postransfusión, resultando en 20 g/dL, pruebas de función hepática y creatinina a las 72 h de operada, resultando normales. Resto de la evolución: favorable (Fig. 2).



Fig. 2. Separación quirúrgica de gemelas a término, unidas por el abdomen (*onfalópagos*)

DISCUSIÓN

Actualmente se admite que los gemelos conjugados o siameses son el resultado de un proceso incompleto de división del cigoto, durante la segunda semana de gestación. Otra teoría los considera resultantes de la fusión de dos óvulos fertilizados. Se ha señalado la relación entre factores maternos y exposición al medio ambiente, por el aumento de incidencia de gemelos conjugados o siameses. Otros factores, como desnutrición crónica e hipoxia intrauterina son sugestivos de un probable factor etiológico que explica su mayor incidencia en países subdesarrollados. La historia familiar, la edad paterna o materna y la multiparidad, no parecen influir en los embarazos de siameses.⁷

La prevalencia de siameses es demasiado baja, por lo cual toda la literatura al respecto se basa en informes de casos. Las separaciones exitosas se han logrado gracias a un trabajo grupal interdisciplinario, una evaluación paraclínica pertinente y una buena planificación.⁸

Por cada 50 000 a 60 000 nacimientos, se da un caso de gemelos siameses. La mayoría nacen muertos. Aproximadamente el 75 % de los gemelos siameses están unidos, al menos parcialmente, por el tórax y comparten órganos. Si tienen órganos separados, las probabilidades de tratamiento quirúrgico y supervivencia son mayores que si comparten los mismos órganos. Algunos autores,⁵⁻⁸ sugieren practicar la separación precozmente, aunque con resultados variables. Por otro lado, también estaba descrito que la separación de siameses de urgencia, sin cobertura cutánea adecuada, es de mal pronóstico.⁹

La infrecuencia y la variabilidad entre los gemelos, determinan que su separación constituya uno de los mayores desafíos médico-quirúrgicos, ya que existen pocos casos comparables entre sí y además escasos profesionales con experiencia acumulada en el tema.

Por tratarse de la primera separación quirúrgica de gemelos siameses onfalópagos realizada en la provincia al norte de Angola, la planificación de la intervención debió convocar a diversos especialistas de hospitales públicos y a otros de varias

instituciones, lo cual no fue posible por la lejanía de la misión y por la escasez de recursos económicos en este tipo de población.

Se concluye que resultó de vital importancia la valoración preoperatoria colegiada por anestesiólogos, pediatras y cirujanos, así como la planificación del procedimiento quirúrgico con lo cual se logró exitosamente la separación de ambas siameses, con una evolución satisfactoria y constituyó el primer caso reconocido de siameses separados en Angola donde ambas sobrevivieron. Actualmente, tienen 24 meses de edad con crecimiento y desarrollo psicomotor sin secuelas.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Rivera R, Ascencio JL, Cifuentes V. Manejo anestésico y hallazgos radiológicos en siameses craneópagos durante resonancia magnética. Rev Colomb Anestesiol. 2011; 39(4):2. En línea. [Consultada: Marzo 25, 2014]. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.5554/rca.v39i4.235>
2. Bender C. Studies on symmetrical conjoined twins. J Pediatr. 1967; 70:1010-11.
3. Díaz JH, Furman EB. Perioperative management of conjoined twins. Anesthesiology. 1987;67:965-73.
4. Parameswari A, Vakamudi M, Raghupathy V, et al. Anaesthetic management of total craniopagus twins for magnetic resonance imaging and cerebral angiography. Br J Anaesth. 2010; 105:368-70.
5. Girshin M, Broderick C, Patel D. Anesthetic management of staged separation of craniopagus conjoined twins. Paediatr Anaesth. 2006; 16:347-51.
6. Añez de Ávila A. Manejo anestésico en cirugía para separación de Siameses Toracópagos. Primer caso con éxito en Maracaibo, Venezuela. Rev Ven Anest. 1997; 2 (2): 43-47. En línea. [Consultada: Marzo 25, 2014]. Disponible en: http://www.clasa-anestesia.org/revistas/venezuela/HTML/VenezuelaManejo_Anestsico_En_Ciruga_Para_a.htm
7. Ebensperger OA, Hachim GA, Yañez MR, Gamboa CC, Zavala BA, et al. Gemelos onfalópagos con síndrome de transfusión Gemelo-gemelar. Preparación y técnica para una separación exitosa en Chile. Rev Chil Cir. 2010;62(2):1-3. En línea. [Consultada: Marzo 25, 2014]. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.4067/S0718-40262010000200018>

Recibido: 7 de diciembre de 2014.

Aprobado: 28 de diciembre de 2014.

Dr. Jorge Frank Martínez Miranda. Especialista de I Grado en Anestesiología y Reanimación. Hospital Provincial General Docente Abel Santamaría Cuadrado. Pinar del Río, Cuba.

Correo electrónico: mjorgefrank@gmail.com