



REPORTE DE CASO

Manejo anestésico y hallazgos radiológicos en siameses craneópagos durante resonancia magnética

Anesthetic Management and Radiological Findings in Craniopagus Conjoined Twins on Nuclear Magnetic Resonance

Roberto Rivera Díaz*, José Luis Ascencio Lancheros**, Valentina Cifuentes Hoyos**

Recibido: mayo 29 de 2011. Enviado para modificaciones: agosto 22 de 2011. Aceptado: septiembre 3 de 2011.

RESUMEN

Los siameses tienen una prevalencia demasiado 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. El presente es un reporte de caso de siameses craneópago de 3 días de vida programadas para resonancia magnética.

Palabras clave: Gemelos siameses, circulación cruzada, espectroscopía de resonancia magnética, anestesia, manejo de la vía aérea. (Fuente: DeCS, BIREME).

SUMMARY

The prevalence of conjoined twins is extremely low, but whenever a case occurs, it is of the utmost importance to have a multidisciplinary team consisting of an anesthesiologist, a radiologist, a pediatrician, and specialists in various surgical areas, depending on the type of conjoined twins. Likewise, it is critical to consider all the physiological, pharmacodynamic and anatomical implications, including cross circulation. The goal is to plan appropriately in order to enable the best possible result. This report is intended to present a case of 3 day-old craniopagus conjoined female twins scheduled for nuclear magnetic resonance (MRI).

Keywords: Twins, conjoined, craniopagus, cross circulation, magnetic resonance spectroscopy, anesthesia, airway management. (Source: MeSH, NLM).

* Anestesiólogo. Docente de Anestesia y Dolor, Universidad CES, Instituto Colombiano del Dolor. Correspondencia: Carrera 48 No. 19A-40 Unidad 1205 Torre Médica Ciudad del Río, Medellín, Colombia. Correo electrónico: robertorivera@incodol.com

** Neuroradiólogo. Instituto Neurológico de Antioquia. Medellín, Colombia.

*** Médica general. Docente Facultad de Medicina Universidad CES. Medellín, Colombia.

INTRODUCCIÓN

La prevalencia de los siameses tipo craneópagos es de 1 por cada 2,5 millones de nacidos vivos. Solo el 6,2 % de los siameses están unidos por la cabeza (craneópagos), por lo cual representan el tipo menos común (1).

El manejo anestésico en siameses tiene muchas implicaciones e indicaciones, pues antes de la separación definitiva pueden necesitar anestesia o sedación para procedimientos diagnósticos, tales como resonancia magnética (2), tomografía computarizada, ecocardiografía, endoscopias, angiografía cerebral, o para otras cirugías (por ejemplo, aplicación de expansores de silicona, que permiten el estiramiento progresivo de la piel para así poder realizar el colgajo en la cirugía de separación) (3).

Los retos anestésicos de mayor importancia para estos pacientes son el manejo de la vía aérea, la posición en la camilla evitando lesiones nerviosas, el trauma por compresión u obstrucción de la vía aérea, las patologías asociadas y el porcentaje de circulación cruzada (factor de alta importancia farmacodinámica y farmacocinética, y con implicaciones hemodinámicas, que, además, se presenta con mayor intensidad en este tipo de siameses) (4).

DESCRIPCIÓN DEL CASO

Niñas siamesas craneópagas de 3 días de nacidas, programadas en el Instituto Neurológico de Antioquia para resonancia magnética simple de cráneo, tórax y abdomen, y con contraste para venorresonancia. Tiempo aproximado de la resonancia magnética: 3 horas.

Manejo anestésico

Con previo consentimiento informado firmado por el padre, con equipos de monitoreo y de anestesia compatibles con resonancia, un anestesiólogo y un residente de anestesia realizan el monitoreo básico (oximetría, banda respiratoria, cardioscopio). Se usa fuente de oxígeno conectada a un vaporizador de sevofluorano. A la salida de gas fresco se adapta una llave de tres vías o dispositivo en forma de T, al cual se unen dos circuitos de aire *ress* (Figura 1).

INTRODUCTION

The prevalence of the craniopagus type of conjoined twins is 1 out of every 2.5 million live births. Only 6.2 % of conjoined twins are joined at the head (craniopagus), representing the least common type (1).

There are many anesthetic implications and indications for the management of conjoined twins, considering that they may need anesthesia or sedation before definitive surgery for diagnostic procedures such as nuclear magnetic resonance (2), computed tomography, echocardiography, cerebral angiography, or for other surgical procedures (application of silicone expanders to promote progressive skin stretching and help with flap reconstruction during the separation procedure) (3).

The most significant anesthetic challenges in these patients include airway management, positioning to avoid neurological lesions, trauma due to airway compression or obstruction, associated pathologies, and the percentage of cross circulation (a factor of significant pharmacodynamic and pharmacokinetic importance with hemodynamic implications, and which is more pronounced in this type of conjoined twins) (4).

DESCRIPCIÓN DEL CASO

Three day-old female craniopagus conjoined twins scheduled at the Neurological Institute of Antioquia for plain magnetic resonance imaging (MRI) of the head, the chest and the abdomen, using contrast for vein resonance. Approximate duration of the scan: 3 hours.

Anesthetic Management

Once the informed consent was signed by the parent, an anesthesiologist and an anesthesia resident initiated basic monitoring (oxymetry, respiratory band, cardioscope) using MRI-compatible monitoring and anesthesia equipment. An oxygen source connected to a sevofluorane vaporizer was used. A three-way stopcock or a T-shaped device was placed at the outlet of the fresh gas for connection to air *ress* circuits (Figure 1).

El anestesiólogo y el residente inician simultáneamente la inducción con un flujo de gas fresco a 4 litros por minuto y sevoflurane al 4 %. Luego de alcanzar inconsciencia en las dos bebés, a la altura de la llave de tres vías se cambian los dos aire res por dos cánulas de oxígeno nasales pediátricas (Figura 2), se disminuye el flujo de oxígeno a 2 litros, y el sevoflurane, al 2,5 %, por el resto del procedimiento.

Se verifica bien la posición; se usan pequeñas almohadas para evitar la extensión anómala del cuello. La duración del estudio fue de 3 horas, y durante todo este tiempo las pacientes permanecieron con adecuada sedación e inmovilidad total, sin presentar ningún evento adverso, como desaturación o disminución de la frecuencia respiratoria. Al final del procedimiento se apaga el halogenado y las niñas despiertan en 90 segundos.

Figura 1. Vaporizador –salida de gas fresco– dispositivo en forma de T unido a dos circuitos de aire res

Figure 1. Vaporizer –fresh gas outlet– T-shaped device connected to two res air circuits



Hallazgos radiológicos

Se realizó el estudio tomográfico en un equipo multidetector de 6 canales, para obtener datos anatómicos en las ventanas ósea y de tejidos blandos, así como reconstrucciones multiplanares (MPR) y de máxima intensidad (MIP). Se observó un defecto óseo bicortical occipital en una de las niñas, y uno temporooccipital en la otra (figuras 3, 4 y 5).

The anesthesiologist and the resident initiated induction simultaneously with at a fresh gas flow rate of 4 liters per minute and 4% sevoflurane. Once the two babies were unconscious the two res air circuits were exchanged at the level of the three-way stopcock for two pediatric nasal cannulas (Figure 2), the oxygen flow rate was brought down to 2 liters and the sevoflurane concentration was maintained at 2.5 % during the rest of the procedure.

After checking the position of the babies, small pillows were used to avoid abnormal neck extension. During the 3 hours of the study, the patients remained adequately sedated and immobilized, and there were no adverse events such as desaturation or a drop in respiratory rate. The halogenated agent was interrupted at the end of the procedure and the girls woke up after 90 seconds.

Figure 2. Vaporizer –fresh gas outlet– T-shaped device connected to two pediatric cannulas for nasal oxygen delivery

Figura 2. Vaporizador –salida de gas fresco– dispositivo en forma de T unido a dos cánulas pediátricas de oxígeno nasal



Radiological Findings

A CT scan was performed using a 6-channel multidetector scanner in order to obtain the anatomical data for the bone and soft tissue windows. Multi-planar reconstructions (MPR) and maximum intensity projections (MIP) were also obtained. A bicortical occipital bone defect was identified in one of the twins and a temporooccipital defect was identified in the other twin (Figures 3, 4 y 5).

Figura 3. Tomografía. Reconstrucción MIP. Superficie de contacto cutánea bicraneana

Figure 3. CT scan. MIP Reconstruction. Bicraneal skin contact surface

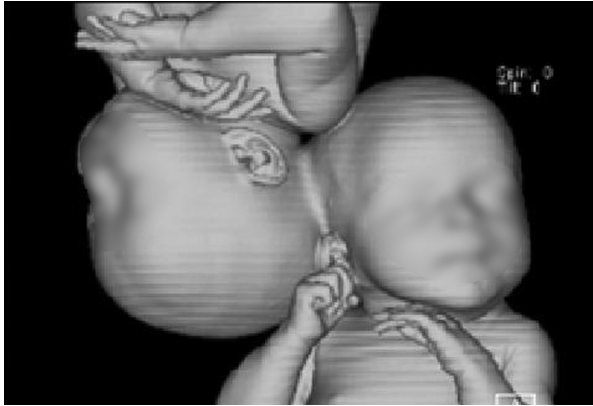
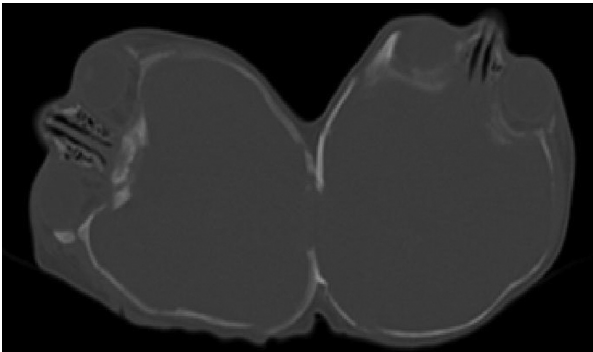


Figura 5. Tomografía. Ventana ósea. Defecto bicortical occipital (izquierda) y temporooccipital (derecha)

Figure 5. CT scan. Bone window. Bicortical occipital (left) and temporooccipital (right) defect.

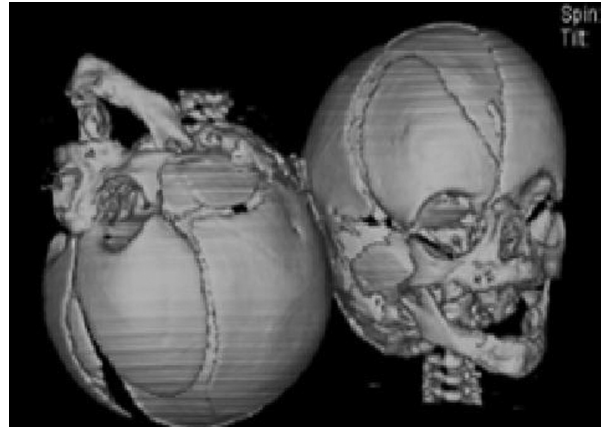


Con magneto superconductor, que opera a 1,5 Tesla, se hizo resonancia magnética de alta resolución, donde se demostró integridad e independencia de las cortezas cerebrales, y ausencia de malformaciones del desarrollo cortical tanto en el compartimiento supratentorial como en el infratentorial. En el tejido celular subcutáneo compartido se reportó la presencia de venas puente prominentes (figuras 6 y 7).

En la secuencia de angiorresonancia, realizada en las fases arterial y venosa contrastada, se descartó la existencia de comunicaciones de los polígonos arteriales o de los senos venosos duros entre las dos pacientes. Cabe anotar que la inyección del contraste (gadolinio) puso de

Figure 4. CT scan. MPR Reconstruction. Anatomical continuity in terms of bone surface

Figura 4. Tomografía. Reconstrucción MPR. Continuidad anatómica en términos de superficie ósea



Using a 1.5 Tesla superconductor magnet, a high-resolution MRI was performed, showing integrity and independence of the cerebral cortices, and absence of cortical developmental malformations in the supratentorial and the infratentorial compartments. In the shared subcutaneous cellular tissue, the presence of several prominent shunted veins was identified (Figures 6 y 7).

In the angio-MRI sequence performed in the arterial and contrast venous phases, the presence of shunted arterial polygons or of dural venous sinuses was ruled out in both patients. It is worth noting that the contrast injection (gadolinium) revealed cross circulation because when one of the twins was injected, the circulatory system of her sister was immediately visualized (Figure 8).

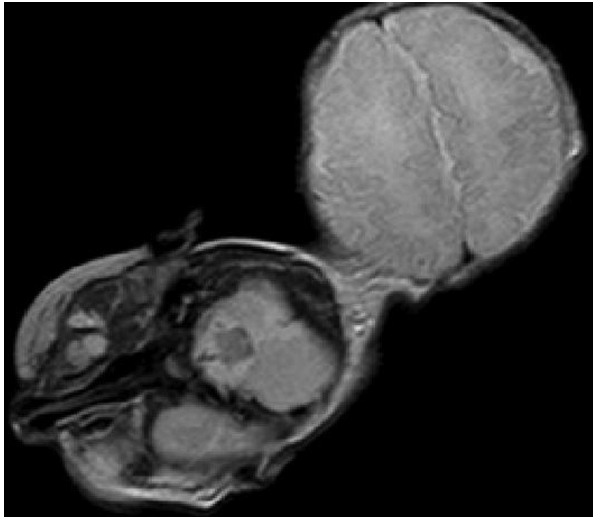
DISCUSSION

Since they were initially reported in the literature, conjoined twins have created curiosity, and that is even more so with the rare cases of craniopagus twins. Conjoined twins are genetically identical and, consequently, they are of the same sex (more often female than male, in a 4:1 proportion). No association has been established between this occurrence and race, maternal age or parity, or inheritance.

Relatively few craniopagus twins survive the perinatal period; approximately 40 % are born

Figura 6. Resonancia magnética. Axial T2. Independencia de las superficies encefálicas

Figure 6. Nuclear magnetic resonance Axial T2. Independence of brain surfaces



manifiesto el fenómeno de circulación cruzada, pues al inyectar a una de las pacientes se visualizó, casi de manera simultánea, el aparato circulatorio de su hermana (Figura 8).

DISCUSIÓN

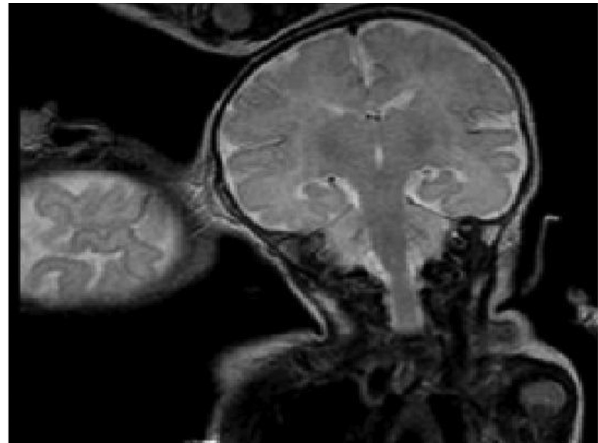
Desde los primeros casos reportados en la historia los siameses han sido sujeto de curiosidad; de ellos el tipo craneópago es el más raro. Los siameses son genéticamente idénticos; por tanto, tienen el mismo sexo (más a menudo el género femenino, con una proporción 4:1). No se ha asociado este evento a la raza, la paridad de la madre, la edad materna o la herencia.

Relativamente pocos craneópago sobreviven al periodo perinatal; aproximadamente un 40 % nacen y un 33 % adicional mueren durante el periodo neonatal; usualmente, por anomalías congénitas de otros órganos. Se estima, por otra parte, que más del 90 % de los craneópago han muerto antes de los 10 años de edad (5).

Los siameses tipo craneópago se definen por la unión del cráneo solamente, y esta definición excluye las uniones que comprometen el *foramen magnum*, la base del cráneo, las vértebras o la cara propiamente. El tórax y el abdomen están separados, y cada gemelo tiene su propio ombligo y su cordón umbilical.

Figure 7. Nuclear magnetic resonance. Coronal T2. Prominent bridging veins in the shared subcutaneous cellular tissue.

Figura 7. Resonancia magnética. Coronal T2. Venas puente prominentes en el tejido celular subcutáneo común.



and an additional 33 % die during the neonatal period, usually as a result of congenital abnormalities of other organs. On the other hand, it is estimated that more than 90 % of craniopagus twins die before 10 years of age (5).

Craniopagus conjoined twins are defined on the basis of the cranial fusion only, and the definition excludes fusions involving the foramen magnum, the skull base, the vertebrae or the face itself. The chest and abdomen are separate, and each twin has its own umbilicus and umbilical cord.

O'Connell (6) was the first to develop a comprehensive classification for this type of conjoined twins, distinguishing at first two categories: partial and total. In partial craniopagus twins only a limited area is affected, with an intact skull or only minimal cranial defects; total craniopagus twins are defined as sharing an extensive surface area with a large connection between the cranial cavities.

Another classification that contributes importantly to the interpretation of this fusion is that by Bucholz et al. (7), who further classified craniopagus conjoined twins into 4 types: frontal, parietal, temporoparietal and occipital. O'Connell also went on to make an additional subdivision of parietal craniopagus based on the

O'Connell (6) fue el primero en desarrollar una exhaustiva clasificación para este tipo de siameses, que inicialmente los diferenció en parciales o totales. En los craneópagos parciales solo un área limitada estaba afectada con un cráneo intacto o con defectos craneales mínimos; a los craneópagos totales los definió como los que compartían una extensa área de superficie con una gran conexión entre las cavidades craneales.

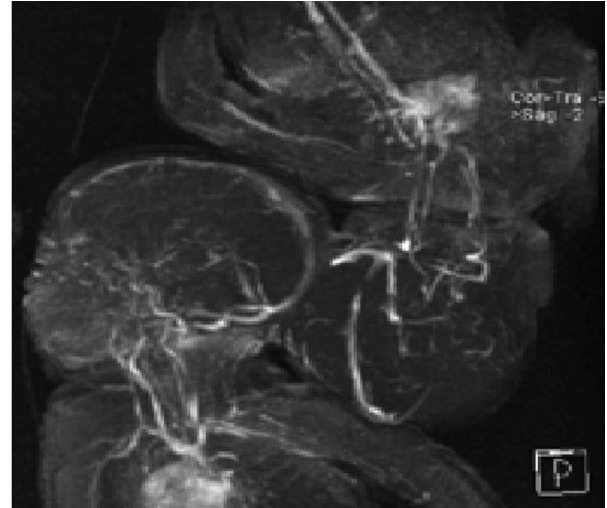
Otra clasificación que brinda un gran aporte para interpretar esta unión es la realizada por Bucholz *et al.* (7), quienes los subclasificaron en 4 tipos: frontales, parietales, temporoparietales y occipitales. Más allá de esto, O'Connell subclasificó a los craneópagos parietales basándose en el grado de rotación de una de las cabezas con respecto a la otra, así: los tipo 1 tienen la cara en la misma dirección; los tipo 2 tienen la cara en direcciones opuestas, con un ángulo de rotación de más de 140° ; y los tipo 3 tienen un ángulo intermedio de rotación del eje longitudinal de una de las cabezas con respecto a la otra (8).

En los craneópagos también se puede presentar fusión de regiones de la corteza cerebral, y anomalías neurovasculares, tanto venosas como arteriales; además, pueden compartir hueso y tejidos blandos. Es de alta importancia el hallazgo de un seno venoso dural compartido, lo que aumenta el riesgo asociado a la separación quirúrgica. La mayoría de las separaciones fallidas han resultado en complicaciones hemorrágicas, que se presentan por la poca experticia del cirujano y por variantes de los senos venosos duros; es así como resultan fundamentales una exhaustiva evaluación y la planificación preoperatoria. En tal sentido se han implementado las nuevas técnicas de imagen para la reconstrucción de la fusión; por otra parte, la anatomía es única en cada caso de craneópagos (5).

Hay otros riesgos quirúrgicos a los que están sometidos los siameses craneópagos, por lo cual deben realizárseles estudios de función cardíaca, pulmonar y renal, para garantizar su óptimo estado antes de ser sometidos al estrés quirúrgico, el cual tiene posibles implicaciones, como la neuroanestesia, la pérdida sanguínea, el edema cerebral y la perfusión cerebral durante la cirugía.

Figure 8. Contrast angio-MRI. Cross circulation phenomenon

Figura 8. Angioresonancia contrastada. Fenómeno de circulación cruzada



degree of rotation of one of the heads in relation to the other. Thus, in type 1 both twins face in the same direction; in type 2, they face in opposite direction at a rotation angle greater than 140° ; and in type 3, there is an intermediate rotation angle of the longitudinal axis of one head in relation to the other (8).

In craniopagus twins there can also be fusion of some regions of the cerebral cortex, and neurovascular abnormalities, both venous as well as arterial; moreover, they may share bone and soft tissue. The finding of a shared dural venous sinus is of the highest significance because it increases the risk associated with surgical separation. Most failed separations have resulted in hemorrhagic complications, due mainly to the lack of expertise of the surgeon and the presence of dural venous sinus variants; hence the importance of careful assessment and preoperative planning. For this reason, new imaging techniques have been used to reconstruct the fusion, and it is of vital importance to remember that the anatomy is unique in every case of craniopagus conjoined twins (5).

Craniopagus conjoined twins have other surgical risks requiring cardiac, pulmonary and renal function workup in order to ensure an optimal condition before taking them to surgery,

Varios factores de riesgo deben ser tenidos en cuenta a la hora de evaluar la separación de siameses craneópagos: 1) El grado de cuero cabelludo compartido; 2) El grado de cráneo compartido; 3) La extensión de duramadre compartida; 4) La cantidad de corteza fusionada; 5) La extensión de las conexiones arteriales compartidas y de circulación cruzada; 6) La extensión de los senos venosos comunes; 7) La presencia o la ausencia de drenaje venoso profundo independiente; y 8) La presencia o no de sistema ventricular común o separado, o de hidrocefalia. Todos estos factores tienen una influencia directa en el tamaño y el tiempo de la estrategia quirúrgica (5).

Se ha mencionado que antes de la cirugía de separación los siameses pueden necesitar anestesia para diferentes tipos de procedimientos. La técnica dependerá de muchas variables; entre ellas: la duración del procedimiento, el grado de invasión de la cirugía, los requerimientos analgésicos, la posición, y la necesidad o no de intubación endotraqueal; en este caso particular la indicación de anestesia es el tipo de estudio: resonancia magnética, con un tiempo aproximado de 3 horas, examen que requiere una inmovilidad que garantice la buena calidad de las imágenes.

En la literatura revisada las técnicas utilizadas se han basado en medicamentos intravenosos como fentanilo, ketamina y propofol. El grupo a cargo de la presente investigación usó una técnica de sedación con sevoflurane como medicamento único, en concentraciones bajas, que garanticen inconsciencia; dicho procedimiento no tiene estímulo doloroso, por lo cual no era necesario usar otros medicamentos o concentraciones anestésicas del halogenado. Se logró realizar todo el procedimiento sin dificultades, y con una adecuada estabilidad hemodinámica.

Se recomienda retrasar la cirugía de separación, para así alcanzar un mayor peso, que les permita tolerar mejor las pérdidas sanguíneas; los reportes de caso mencionan una mortalidad mayor al 50 % cuando la cirugía de separación es durante los primeros 4 meses de vida. Existen casos similares, donde se realizaron varias cirugías de implante de expansores de silicona a lo largo de los meses anteriores a la separación de-

because the surgical procedure may involve additional stress factors such as neuroanesthesia, blood loss, cerebral edema and cerebral perfusion during the procedure.

Several risk factors need to be considered when it comes to the surgical separation of craniopagus conjoined twins: 1) The degree of shared scalp; 2) The degree of shared cranium; 3) The extent of share dura; 4) The extent of fused cortex; 5) The extent of shared arterial connections and cross circulation; 6) The extent of common venous sinuses; 7) The presence or absence of independent deep venous drainage; and 8) The presence or absence of a common or separate ventricular system, or of hydrocephalus. All these factors have a direct influence on the size and timing of the surgical strategy (5).

It has been mentioned that, before separation surgery, the twins may need anesthesia for different types of procedures. The technique will depend on many variables including the length and invasiveness of the procedure, the analgesic requirements, the positioning, and the need or not for endotracheal intubation. In this particular case report, the indication for anesthesia was determined by the type of study: nuclear magnetic resonance lasting approximately three hours and requiring immobilization in order to ensure good quality images.

The review of the literature showed that the techniques employed are based on intravenous drugs such as fentanyl, ketamine and propofol. In our research group we used a sedation technique with sevoflurane as single agent at low concentrations to ensure unconsciousness. The procedure did not involve a pain stimulus and, consequently, did not require the use of other drugs or anesthetic concentrations of the halogenated agent. The procedure was completed in its entirety with adequate hemodynamic stability and no difficulties.

It is recommended to delay the separation surgery until the twins have gained sufficient weight and are able to better tolerate the blood loss. Case reports mention more than 50 % mortality when the separation surgery is performed during the first four months of age. There are similar cases where

finitiva, con el fin de ganar cuero cabelludo extra que facilitase el cierre del defecto, estrategia que podría ser bastante útil para el tipo de siameses reportados en este caso (9).

CONCLUSIONES

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

En los reportes se encuentra el sevoflurano como una alternativa para la inducción anestésica y el mantenimiento, el cual, por su parte, se ha llevado a cabo mediante técnicas balanceadas con medicamentos intravenosos (10).

El equipo a cargo de este caso reporta que la sedación con sevoflurano puede ser una alternativa adecuada y, especialmente, en procedimientos diagnósticos, donde el objetivo es lograr una inmovilidad que permita realizar el estudio, y donde el estímulo doloroso sea mínimo o no se presente. Además, se corrobora el hallazgo descrito en los reportes de la literatura, del fenómeno, tan pronunciado, de circulación cruzada en siameses craneópagos.

REFERENCES

1. Huang WQ, Fang JY, Xiao LC, et al. Anesthetic management for separation of craniopagus twins. *Acta Anaesthesiol Scand*. 2004;48:919-21.
2. 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.
3. Girshin M, Broderick C, Patel D, et al. Anesthetic management of staged separation of craniopagus conjoined twins. *Paediatr Anaesth*. 2006;16:347-51.
4. Thomas JM. Anaesthesia for conjoined twins. *Childs Nerv Syst*. 2004;20:538-46.
5. Browd SR, Goodrich JT, Walker ML. Craniopagus twins. *J Neurosurg Pediatrics*. 2008;1:1-20.

several silicone expander implantation surgeries were performed over the previous months before definitive separation in order to gain extra scalp to facilitate the closure of the defect. This strategy could be very useful for the type of conjoined twins presented in this case report (9).

CONCLUSIONS

Because the prevalence of conjoined twins is extremely low, all the literature on the subject is based on case reports. Successful separations have been achieved thanks to a multidisciplinary team approach, relevant workup and good planning.

Reports refer to sevoflurane as an alternative for anesthesia induction and maintenance. The latter has been accomplished using balanced techniques with intravenous drugs (10).

The team in charge of this case report that sedation with sevoflurane may be an adequate option in these cases, particularly for diagnostic procedures where the goal is to ensure immobility and a minimal or absent painful stimulus in order to facilitate the study. Moreover, the researchers confirm the finding described in the literature of the cross circulation phenomenon that is so pronounced in craniopagus conjoined twins.

6. O'Connell JE. Craniopagus twins: surgical anatomy and embryology and their implications. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 1976;39:1-22.
7. Bucholz RD, Yoon KW, Shively RE. Temporoparietal craniopagus. Case report and review of the literature. *J Neurosurg*. 1987;66:72-9.
8. Stone JL, Goodrich JT. The craniopagus malformation: classification and implications for surgical separation. *Brain*. 2006;129:1084-95.
9. Khan ZH, Tabatabai SA, Saberi H. Anesthetic and surgical experience in a case of total vertical craniopagus. *Surg Neurol*. 1999;52:62-7.
10. Pietrini D, Valenti M, Pusateri A, et al. Perioperative management of face-to-face craniopagus twins separation. *Pediatric Anesthesia*. 2005;15:519-24.

Conflicto de intereses: Ninguno declarado.

Financiación: Recursos propios.