

BIBLIOTECA - EMESCAM

ESCOLA SUPERIOR DE CIÊNCIAS DA SANTA CASA DE MISERICÓRDIA DE
VITÓRIA - EMESCAM

BRUNNO PINTO NEVES
LARISSA DETEMANN MUNIZ
LUCIANE BRIOSCHI DINIZ BATISTA

**RELATO DE CASO DE GÊMEOS UNIDOS EM HOSPITAL
FILANTRÓPICO DE VITÓRIA**

Vitória
2010

BRUNNO PINTO NEVES
LARISSA DETEMANN MUNIZ
LUCIANE BRIOSCHI DINIZ BATISTA

**RELATO DE CASO DE GÊMEOS UNIDOS EM HOSPITAL
FILANTRÓPICO DE VITÓRIA**

Trabalho de Conclusão de Curso apresentado a Escola Superior de ciências da Santa Casa de Misericórdia de Vitória – EMESCAM, como requisito parcial para obtenção do grau de Médico.

Orientador: Dr. Márcio de Oliveira Almeida.

Vitória
2010

BRUNNO PINTO NEVES
LARISSA DETEMANN MUNIZ
LUCIANE BRIOSCHI DINIZ BATISTA

RELATO DE CASO DE GÊMEOS UNIDOS EM HOSPITAL FILANTRÓPICO DE VITÓRIA

Trabalho de conclusão de curso apresentado ao Curso de Medicina da Escola Superior de Ciências da Santa Casa de Misericórdia de Vitória - EMESCAM, como requisito parcial para obtenção do grau de médico.

Aprovada em _____ de _____ de 2010/1.

COMISSÃO EXAMINADORA:



Prof. Márcio de Oliveira Almeida
Escola Superior de Ciências da Santa Casa de
Misericórdia de Vitória - EMESCAM
Orientador



Prof. Rubens Bermudes Musiello
Escola Superior de Ciências da Santa Casa de
Misericórdia de Vitória - EMESCAM



Prof. Jair Luiz Fava
Escola Superior de Ciências da Santa Casa de
Misericórdia de Vitória - EMESCAM

Resumo

Gêmeos unidos resultam da separação tardia de um zigoto, que não se dá por completa, deixando unidos por diversas regiões os fetos em questão. É uma condição rara que encerra mau prognóstico, com elevados índice de abortamento e mortalidade infantil neonatal. O valor do diagnóstico por imagem é notório e permite a programação do acompanhamento da gestação, sendo que a ultrassonografia como rotina obstétrica permite o rastreo e a ressonância magnética nos permite detalhar com mais precisão os órgãos compartilhados assim como presença ou ausência de planos de clivagem não visualizados pela ultrassonografia. A ausência de dados e de maiores estudos faz com que a conduta diante desse fenômeno seja discrepante sendo, muitas vezes, baseada em experiências prévias de hospitais de referência.

Palavras-chave: ^G gemelidade imperfeita; ^G gêmeos unidos; ^G gestação gemelar, ^T toracópagos.

Lista de Ilustrações

Figura 1.....	12
Figura 2.....	13
Figura 3.....	14
Figura 4.....	14
Figura 5.....	15
Figura 6.....	16
Figura 7.....	17
Figura 8.....	25
Figura 9.....	26
Figura 10.....	26

Sumário

1 Introdução.....	6
2 Objetivos.....	8
2.1 <u>Objetivo Geral</u>	8
2.2 <u>Objetivos Específico</u>	8
3 Revisão de Literatura.....	9
3.1 Aspectos Históricos.....	9
3.2 Incidência.....	9
3.3 Etiologia.....	10
3.4 Embriologia.....	11
3.5 Classificação.....	11
3.6 Diagnóstico.....	17
3.7 Via de Parto.....	19
3.8 Cirurgia de separação e Prognóstico.....	19
3.9 Ética.....	20
4 Relato de Caso.....	22
5 Discussão.....	27
6 Conclusão.....	29
7 Referências.....	30

1- Introdução

Nas últimas décadas do século XX, houve crescimento tanto do conhecimento como do interesse pela gestação múltipla, com implicações nas áreas de genética, ginecologia e obstetrícia. De antigo se sabe, pela observação dos gêmeos, que há deles duas categorias: os gêmeos fraternos (semelhança relativa) e os gêmeos verdadeiros (semelhança absoluta).¹

Os gêmeos fraternos são dizigóticos originando-se da fecundação de dois óvulos por dois espermatozoides, sua incidência é variável dependendo de fatores como raça, hereditariedade, idade materna, paridade e, principalmente, drogas indutoras de ovulação. Já os gêmeos verdadeiros são monozigóticos e provêm de óvulo e espermatozoide únicos, portanto um só zigoto que se divide nos estágios iniciais de desenvolvimento, cada parte originando um novo ser.²

A incidência de monozigóticos é relativamente constante em todo o mundo, aproximadamente uma ocorrência por 250 partos, e é amplamente independente de raça, hereditariedade, idade e paridade. Dando-se a divisão do zigoto antes do 4º dia, resultam ovos dicoriônicos diamnióticos; do 4º dia ao 8º, resultam ovos monocoriônicos diamnióticos; a partir do 9º dia uma divisão levará à formação de ovo monocoriônico monoamniótico e, caso o evento se dê a partir do 13º dia, resultará em acolamento dos conceptos.¹

Os gêmeos unidos são de ocorrência rara na Medicina, predomina neles o sexo feminino (3:1 ou maior). Sua real incidência é desconhecida, porém, é estimada entre 1:50.000 e 1:100.000 nascimentos.^{3,8} Os gêmeos unidos podem ser iguais e simétricos e denominam-se diplópagos. O conjunto constitui os toracópagos (40%), onfalópagos (34%), craniópagos (2%), pigópagos (18%), isquiópagos (6%) e os com duplicação anterior e/ou posterior. Se os componentes são desiguais e assimétricos são denominados heterópagos e possuem um elemento parasito ligado ao elemento normal ou quase normal.⁴⁻⁵

O diagnóstico preciso da gestação gemelar é essencial, pois se correlaciona diretamente com o prognóstico fetal. A ultrassonografia é o principal método

complementar. A ressonância magnética fetal tem sido indicada na detecção de lesões não visíveis ou achados equívocos ao ultrassom. No caso de gemelidade imperfeita, fornece detalhes anatômicos preciosos acerca dos órgãos unidos e das malformações associadas, auxiliando no planejamento cirúrgico pós-natal e na determinação do prognóstico fetal.⁶

2.0 Objetivos

2.1 Objetivo Geral

Conhecer a incidência, os possíveis fatores envolvidos na gênese dos gêmeos unidos e suas complicações, e enumerar as variadas formas de apresentação da gemelidade imperfeita possibilitando a realização do diagnóstico precoce e a melhor forma de acompanhamento.

2.2 ~~Objetivos Específicos~~

O presente trabalho visa realizar um relato de caso de uma paciente de 32 anos, admitida no Ambulatório de Obstetrícia da Santa Casa de Misericórdia de Vitória, com 7,2 semanas de gestação e suspeita ultrassonográfica de gemelidade imperfeita cujos exames subsequentes diagnosticaram tratar-se de gêmeos unidos. O projeto de pesquisa (protocolo 150/2009) foi devidamente aprovado pelo Comitê de Ética em Pesquisa com Seres Humanos em Outubro de 2009.

3 - Revisão de literatura

3.1 - Aspectos históricos

O caso bem documentado foi das empregadas domésticas Biddenden, nascidas em 1100 dC, ligadas pelos quadris e ombros. Elas viveram juntas por 34 anos. Quando uma das irmãs faleceu a outra recusou a separação vindo a falecer 6 horas depois.⁷

A primeira publicação sobre o sucesso de separação de gêmeos unidos, as irmãs Elisabet e Catherina, foi em 1689 por Emanuel Konig. Eram do tipo onfalópagos (ligados pelo umbigo), sendo realizadas constrição e necrose da ponte da ligação.³

O caso mais famoso de gêmeos unidos foi Chang e Eng Bunker, nascidos no Sião (Tailândia) em 1811, aos quais foi dada a denominação “gêmeos siameses”. Eram ligados pelo apêndice xifóide e parede abdominal anterior e nunca foram separados. Eles se casaram com duas irmãs aos 31 anos de idade, tiveram 21 filhos e morreram com 63 anos.⁷

Outro caso pouco conhecido, porém, não menos interessante e de grande interesse histórico foi o das irmãs Blazek da Bohemia (1878-1922) e que representam a extrema manifestação de pigópagos. Eram irmãs fusionadas pelo sacro e pelve com uma vagina compartilhada. Salientam como as únicas gêmeas unidas conhecidas que conceberam um bebê do sexo masculino saudável e que durante a gestação a outra irmã ficou menstruando até a 32ª semana de gravidez, sem igual nos arquivos da medicina.³

3.2 - Incidência

Não se sabe com exatidão a frequência de gêmeos conjugados, uma vez que as informações da literatura são díspares. No entanto, é possível inferir a baixa frequência deste fenômeno a partir de alguns dados gerais relativos à gemelidade, observando-se uma predominância do sexo feminino da ordem de

3:1. A ocorrência espontânea de gemelidade é de 1,6% de todas as gestações humanas, das quais 1,2% são dizigóticas e 0,4% monozigóticas. Como todos os gêmeos conjugados são monocoriônicos e monoamnióticos e a frequência de gêmeos com estas características representam menos de 1% dos gêmeos monozigóticos, os gêmeos conjugados são ainda menos comuns ocorrendo em aproximadamente 1 em 50.000 a 100.000 nascidos vivos e 1:600 pares de gêmeos nascidos vivos.^{3,8}

Os gêmeos monozigóticos apresentam geralmente uma incidência constante em todas as raças, não sendo influenciados pelas técnicas de reprodução assistida. Dessa forma, os gêmeos unidos, que são sempre monozigóticos, apresentam uma incidência quase constante nas diversas partes do mundo, não sendo influenciados por fatores raciais, hereditários, idade materna ou paridade.⁴

3.3 - Etiologia

Os mecanismos de indução da gemelidade espontânea no ser humano permanecem desconhecidos.^{3,16} A exposição materna a certos agentes externos tem sido associada à ocorrência de gemelidade monozigótica, quando a herança genética não for responsabilizada. Essa exposição precisa ser precoce para que ocorra a indução da gemelidade, e quanto mais tardia ocorrer, maior o risco de divisão incompleta entre os gêmeos. Estudos em ratos mostram a capacidade de interferência na divisão celular de algumas substâncias como são os casos do etanol, vincristina, colchicina e anestésicos que também apresentam efeito teratogênico.

Vale ressaltar que existem substâncias que são indutoras da gemelidade monozigótica e que não são teratogênicas como os hormônios exógenos utilizados na fertilização assistida. São conhecidos alguns fatores predisponentes, como defeitos próprios da linha primitiva e envelhecimento do óvulo, que podem resultar numa diminuição da capacidade de diferenciação normal. Outros, como dificuldade de nutrição do ovo e malformações no embrião, devido a infecções ou deficiente irrigação sanguínea, também podem estar envolvidas.³

3.4 - Embriologia

Gêmeos dizigóticos ocorrem de ovulação e fertilização de dois oocistos, os quais sempre resultam em placentação dicoriônica, usualmente com duas placentas separadas. Gêmeos monozigóticos resultam de ovulação e fertilização de um único oocisto, com subsequente divisão do zigoto; a placentação pode ser monocoriônica ou dicoriônica.

O tempo de divisão do ovo determina a placentação em gêmeos monozigóticos; os fatores responsáveis pela divisão do ovo são desconhecidos.

- Placentação diamniótica dicoriônica (DA/DC) ocorre quando há divisão durante o estágio de mórula (dentro de 3 dias pós-fertilização). Essencialmente todos os gêmeos dizigóticos e um terço dos monozigóticos são DA/DC (alternativamente, para gestações dicoriônicas, 80 a 90% são dizigóticas e 10 a 20% monozigóticas).
- Placentação diamniótica monocoriônica (DA/MC) ocorre quando a divisão se dá entre 4 e 8 dias pós-fertilização. Todos gêmeos monocoriônicos são monozigóticos e dois terços dos gêmeos monozigóticos são monocoriônicos.
- Placentação monoamniótica monocoriônica (MA/MC) ocorre quando a divisão se dá entre 8 e 12 dias pós-fertilização. Todos são monozigóticos e podem ser gêmeos com imagem em espelho (isto é, exibem características com assimetria reversa, exemplo: um gêmeo é destro, o outro canhoto).
- Divisão no décimo terceiro dia ou após o mesmo resulta em gêmeos unidos.⁹

3.5 - Classificação

Vários sistemas de classificação para as gemelidades imperfeitas foram desenvolvidos desde o século XIX. Entretanto, muitas delas são complexas, devido a vários tipos de fusão e principalmente por serem baseadas na morfologia externa dos gêmeos unidos. Os gêmeos unidos podem ser do tipo

isópagos (gêmeos coligados iguais) ou heterópagos (gêmeos coligados diferentes). Neste último termo, podendo ser chamado de autosito, o gêmeo principal e heterosito, o gêmeo parasitado.³

Spencer, em 1996, propôs um sistema lógico e simples que engloba oito tipos principais de gêmeos unidos (fig.1).

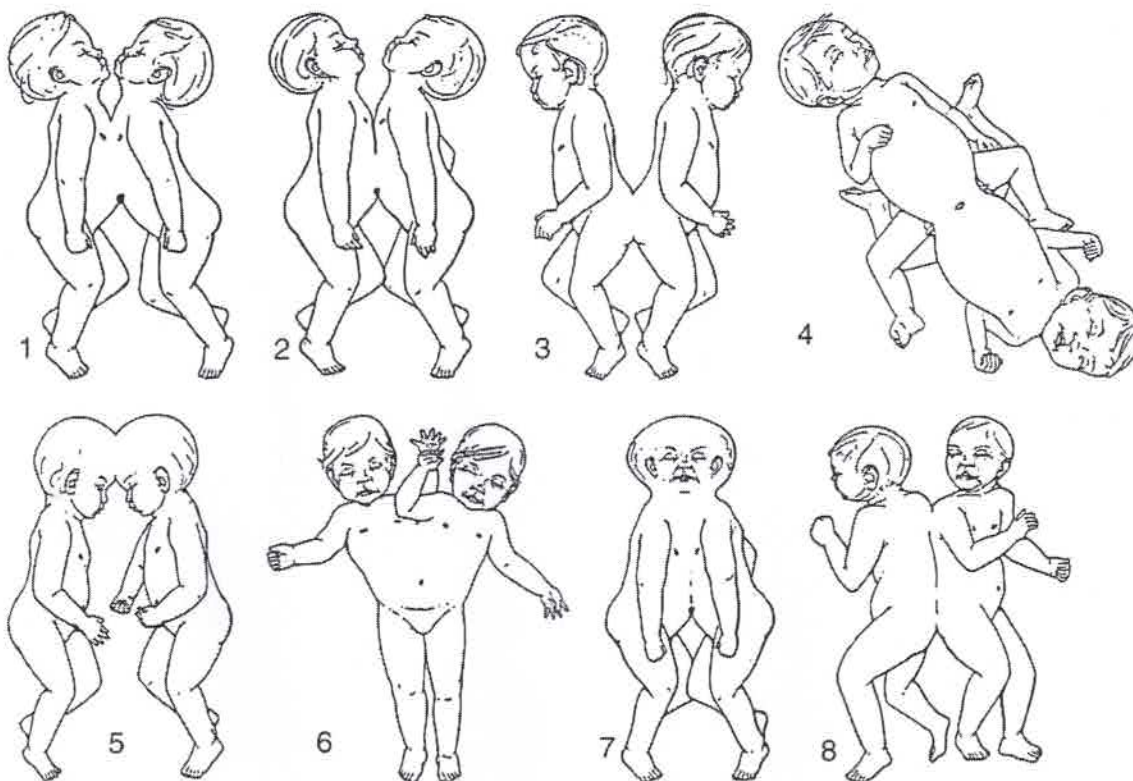


Figura 1. Classificação dos tipos de gêmeos unidos: 1. Toracópagos, 2. Onfalópagos, 3. Pigópagos, 4. Isquiópagos, 5. Craniópagos, 6. Parápagos, 7. Cefalópagos, 8. Raquípagos
Fonte: Kingston et al (2001)

Os diversos tipos de gêmeos unidos são ainda divididos em três classes:

- União Ventral:
 - Cefalópagos: são raros, unidos da cabeça ao umbigo e tem duas faces em oposição (Fig.2). Possuem quatro braços, quatro pernas e sua separação geralmente não é possível.¹⁰



Figura 2. Aspecto pós-morte dos gêmeos cefalópagos

Fonte: Souza A.S.R., Medeiros C.C., Neto C.N., Lima M.M.S.(2006)

- Toracópagos: são gêmeos unidos face a face desde o tórax superior ao umbigo, com esterno, diafragma e parede abdominal alta comuns (Fig.3). Noventa por cento destes gêmeos tem um saco pericárdico em comum e sempre existe algum grau de fusão cardíaca; em 75% dos casos a severidade da fusão cardíaca impede o sucesso da separação cirúrgica. A severidade da anormalidade cardíaca dita o prognóstico desses pacientes e a ecocardiografia fetal antenatal propicia boa avaliação nesse aspecto. O fígado é invariavelmente fundido e 25% dos gêmeos toracópagos compartilham um sistema biliar único. Cinquenta por cento desses gêmeos possuem um delgado em comum. Pelve, intestino grosso e trato urinário geralmente são separados¹⁰

(BANDLEIA, 2002)

Segundo Faúndes & Castilho (1995) declara
(BRASIL, 2004)

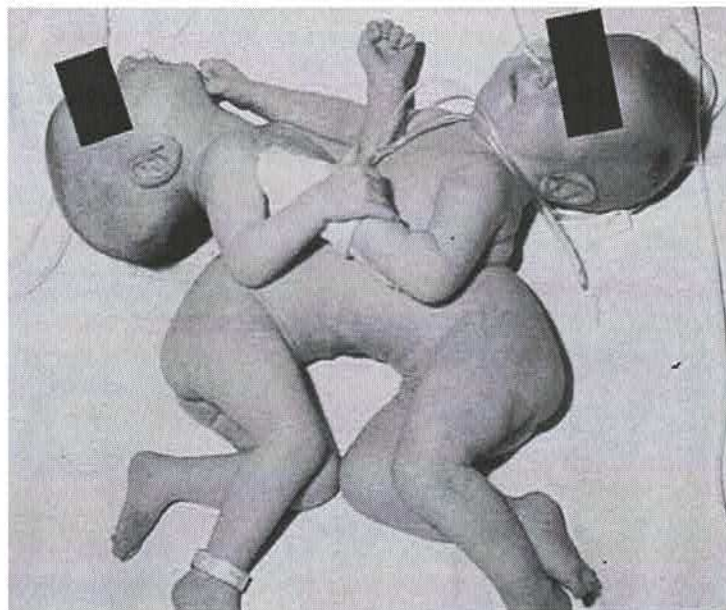


Figura 3. Gêmeos toracópagos com 2 meses de idade
 Fonte: Kingston et al (2001)

- Onfalópagos: são unidos ventralmente na região umbilical, às vezes incluindo o tórax baixo (Fig.4). O coração nunca está envolvido embora o pericárdio possa ser compartilhado. A fusão hepática ocorre em aproximadamente 80% dos casos. Estômago e delgado proximal são usualmente separados. Há 4 braços e 4 pernas, sem união pélvica ou de trato urinário.¹⁰



Figura 4. Gêmeos onfalópagos com 2 meses de idade
 Fonte: Kingston et al (2001)

- Isquiópagos: são fundidos desde o umbigo até uma ampla pelve unida. As colunas vertebrais geralmente são separadas (Fig.5). Os componentes da pelve variam; geralmente há 2 sacros e 1 ou 2 sínfises púbicas. Os gêmeos são denominados *tetrapus* (quatro), *tripus* (três), ou *bipus* (duas), de acordo com o número de pernas originadas da pelve fundida, sendo os *tetrapus* os mais comuns. Várias anormalidades urogenitais acompanham a fusão pélvica, aumentando a complexidade anatômica com necessidade de avaliação pré-operatória, também avaliando o ponto de vista ortopédico.¹⁰



Figura 5. Gêmeos isquiópagos com 3 meses de idade

Fonte: Kingston et al (2001)

- União Lateral:
 - Parápagos: se dispõem lado a lado com fusão ventrolateral. Compartilham umbigo, abdome, e pelve que geralmente possui sínfise púbica única e 1 ou 2 sacros (Fig.6). Os gêmeos são denominados *ditorácicos* se as regiões torácicas são separadas e a fusão envolve apenas abdome e pelve. São denominados *dicéfálicos* se as cabeças são separadas, mas todo o tronco é unido. Há 2, 3 ou 4 braços e 2 ou 3 pernas. Esses gêmeos invariavelmente tem pelve

compartilhada, assim como trato gastrointestinal baixo. Atresia anal com fístula colovesical está comumente associada.¹⁰

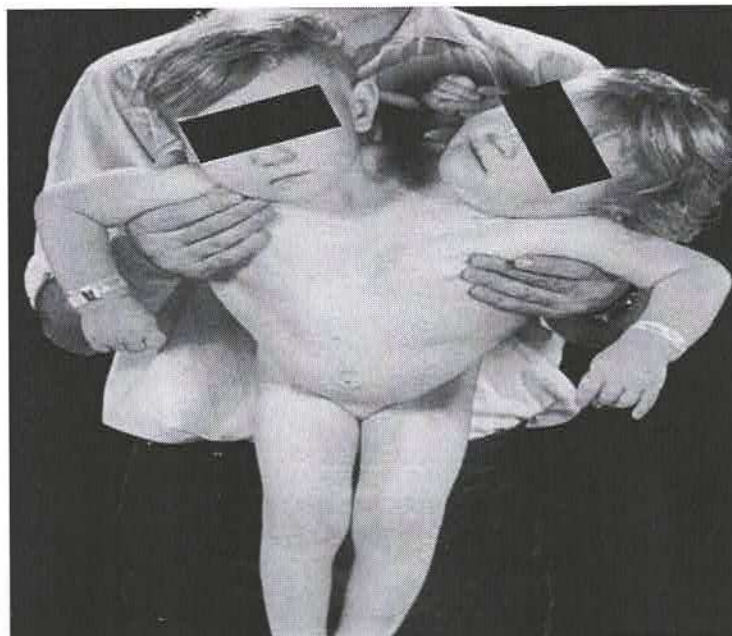


Figura 6. Gêmeos parápagos com 3 anos de idade
Fonte: Kingston et al (2001)

- União Dorsal:
 - Craniópagos: podem ser unidos por qualquer parte do crânio, exceto face ou forame magno (Fig.7) A fusão é vertical e parietal em mais de 60% dos casos. Geralmente os gêmeos compartilham crânio, meninges e seios venosos durais. Os cérebros comumente se mantem separados, mas podem ser unidos por uma ponte de tecido nervoso.¹⁰

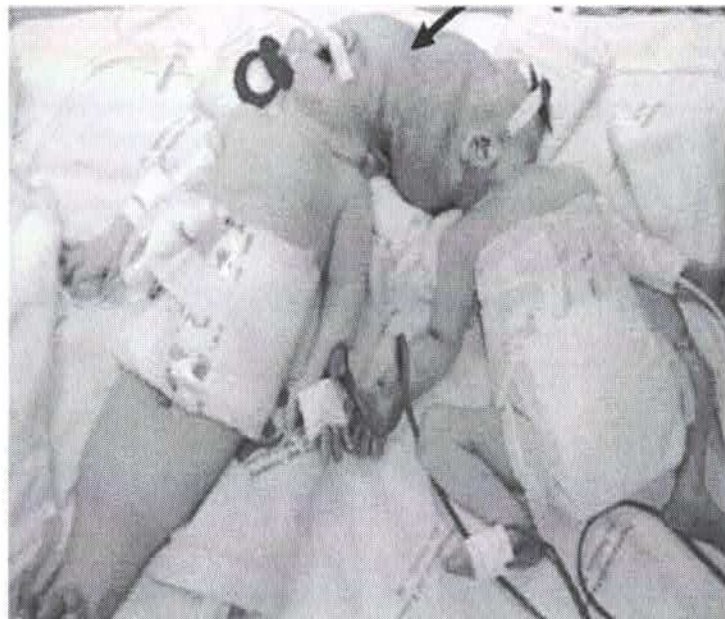


Figura 7. Gêmeos craniópagos unidos na região fronto-parietal. O gêmeo à esquerda apresenta sirenomelia (união dos membros inferiores) e ausência de genitália externa acompanhada de ânus imperfurado

Fonte: Alonso N., Matushita H., Goldenberg D., Yoshida M. (2008) – Referência 4

- Pigópagos: são unidos dorsalmente compartilhando as regiões perineais e sacrococcígeas. Com frequência ocorre fusão de vértebras sacrais e ocasionalmente há algum grau de fusão neural. Geralmente há um ânus e um ou dois retos. Quinze por cento desses gêmeos compartilham o sistema genito-urinário.¹⁰
- Raquípagos: são extremamente raros. São unidos dorsalmente e a região occipital pode estar envolvida. A fusão termina acima do sacro.¹⁰

3.6 - Diagnóstico

A ultrassonografia é o principal método complementar de diagnóstico pré-natal, em virtude do seu baixo custo e disponibilidade, além de obter imagens multiplanares em tempo real. O diagnóstico pode ser realizado desde a nona semana de gestação. A translucência nucal pode estar alterada nos casos de gemelidade imperfeita. Alguns critérios ultrassonográficos de diagnóstico foram

estabelecidos, como: contornos fetais pouco nítidos e ausência de separação dos fetos durante a movimentação, que ocorre em bloco; detecção de anomalias fetais, devido a risco duas vezes maior de sua ocorrência quando comparada à gestação única e 17 vezes maior no caso de gêmeos monozigóticos; e mais de três vasos no cordão umbilical.³

O estudo por meio do Doppler colorido ajuda a quantificar a união das estruturas viscerais. A amniografia pode também ser utilizada para esclarecimento diagnóstico nos casos de gêmeos unidos por uma pequena ponte, onde o diagnóstico ultrassonográfico pode deixar dúvidas.

Uma vez estabelecido o diagnóstico é importante determinar o sítio de coligação e o grau de união dos órgãos envolvidos, para que possamos avaliar o prognóstico fetal. Desta forma, é necessária uma avaliação anatômica precisa, através da ressonância nuclear magnética, para o adequado planejamento cirúrgico. A principal vantagem dessa técnica não invasiva inclui uma grande janela diagnóstica, que possibilita avaliação total do feto com excelente resolução dos tecidos, sem exposição à radiação. Atualmente, as principais desvantagens são o custo relativamente elevado e a pouca disponibilidade. A idade gestacional ideal para a realização da ressonância magnética fetal recomendada é entre a 24^a e 40^a semanas, em virtude da menor movimentação fetal e organogênese completa.⁶ O uso de contraste endovenoso (gadolinio) não é recomendado, devido à falta de estudos que comprovem sua segurança.

A ecocardiografia fetal é um exame complementar crucial nos casos de gêmeos unidos para avaliação da anatomia e função cardíaca visto que a gravidade das anomalias cardíacas determina o prognóstico e a viabilidade de separação destes gêmeos.¹⁰ Outros exames mais específicos podem ser necessários dependendo do tipo de fusão entre os gêmeos unidos, como: colangiografia, eletroneuromiografia, angiografia, uretrocistografia miccional, entre outros.

3.7 - Via de parto

O parto transpelviano é possível quando os gêmeos estão mortos, são prematuros, quando o prognóstico é ruim ou a interrupção da gestação foi aventada, mas algumas vezes a cesariana é indicada principalmente quando os fetos são grandes. A cesariana também é preferida por diminuir o risco de lesões maternas e fetais e permitir uma melhor programação do parto.³

A sala de parto deve ser preparada com berço ou incubadora suficientemente largos e materiais de ressuscitação adequados, equipe de obstetras preparados, duas equipes de neonatologistas, auxiliares treinados e anestesistas. Caso tenha sido decidido previamente por intervenção cirúrgica precoce, contatar com uma equipe de cirurgiões, dois anestesistas e preparar o berçário ou a unidade de terapia intensiva para recebê-los.⁷

3.8 - Cirurgia de separação e prognóstico

O acompanhamento de gêmeos unidos deve ser multidisciplinar envolvendo pediatras, obstetras, anestesistas, cirurgiões, intensivistas, psicólogos e enfermeiros. É importante que antes do nascimento já esteja definido qual o sítio de fusão, se existe compartilhamento de estruturas vitais, a disposição vascular dessas estruturas e quais as chances de sobrevivência desses fetos. A partir daí, poderá ser traçado, em conjunto com a família, um plano cirúrgico, caso haja possibilidade de separação, ou oferecida aos pais a possibilidade de interrupção precoce da gestação, nos países onde essa decisão é legalizada.³

A análise de todas as tentativas de cirurgia de separação de gêmeos unidos relatados na literatura até 1987 mostra que a separação cirúrgica foi tentada em 167 ocasiões. A taxa de sobrevivência global nesse grupo de gêmeos foi de 64%. A maior mortalidade ocorreu entre toracópagos (51%), craniópagos (48%), e onfalópagos (32%), e menor mortalidade foi observada nos isquiópagos (19%) e pigópagos (23%). Também se notou um significativo aumento da mortalidade em situações de emergência (70%) em comparação com cirurgias eletivas (20%).⁷ Nos casos onde a gestação não é interrompida

precocemente, a cesária eletiva deve ser planejada entre a 36^a e a 38^a semanas, aguardando a confirmação de maturação pulmonar satisfatória. Após o nascimento, pode-se realizar o tratamento conservador, com medidas de suporte, nos casos em que o prognóstico é ruim para ambos os gêmeos.

Nos casos em que se opta por separação cirúrgica, o ideal é que o procedimento seja realizado eletivamente entre o quarto e o décimo primeiro mês de vida para que haja estabilização dos gêmeos com menores complicações relacionadas à perda sanguínea e à anestesia, precisa demonstração da união anatômica e das anomalias associadas, crescimento e expansão do tecido que os une, e um bom planejamento cirúrgico.¹¹ A taxa de sobrevivência para a separação eletiva é de aproximadamente 80% tendo como meta a sobrevivência de um ou ambos os gêmeos com uma qualidade de vida razoável. A separação de emergência geralmente é realizada no período neonatal, sendo indicada nas seguintes situações: gêmeo natimorto ou com anomalias incompatíveis com a vida, danos na ponte de ligação e presença de anomalias congênitas corrigíveis cirurgicamente, mas fatais se não tratadas.⁹

A maioria dos gêmeos unidos irão a óbito.¹³ Cerca de 45% ainda intra-útero e 25% nas primeiras 48 horas de vida, os 30% restantes apresentam possibilidade de sobrevida com ou sem separação cirúrgica.⁴ O pior prognóstico e sobrevida após a separação cirúrgica está relacionado com a falta de duplicação dos sistemas orgânicos vitais, a associação com outras malformações, a condição médica dos gêmeos no momento da separação. As anomalias mais frequentemente associadas são: anencefalia, holoprosencefalia, vertebrais, cardíacas, renais, de extremidades, atresia traqueoesofágica, ânus imperfurado e atresia retal. Há uma maior mortalidade entre os gêmeos separados no período neonatal.¹⁰

3.9 - Ética

A administração do impacto do nascimento de gêmeos unidos requer habilidades de uma equipe multidisciplinar de clínicos que raramente enfrentam este desafio. O líder da equipe deve reunir princípios de uma natureza médica, social, cultural, religiosa e legal para alcançar o melhor resultado. Algumas considerações sociais devem ser feitas: os gêmeos unidos são duas pessoas distintas; ambos desejam sobreviver independente da sua forma física; cada gêmeo prefere viver em corpos separados; e só a Medicina é capaz de oferecer a possibilidade de separação desses corpos. Os gêmeos desenvolvem personalidades distintas e expressam diferentes formas de comportamento e inteligência. Apesar dessa individualidade e da vontade de ter corpos independentes, quando esbarra no risco da morte (a própria morte ou a do outro) a maioria deles recusa a cirurgia para a separação. A decisão final precisa ser tomada em conjunto com a equipe médica e a família sempre levando em consideração, quando possível, a vontade dos gêmeos. No caso de cirurgias indicadas precocemente, no período neonatal, a decisão precisa ser aprovada pelos tribunais para proteger os direitos dos gêmeos e assegurar que a intervenção cirúrgica não seja um ato ilícito.¹²

4 - Relato do Caso

E.S.R., 32 anos, negra, casada, 2º grau completo, moradora da Grande Vitória, Gesta II, Para I, foi admitida no Ambulatório de Obstetrícia de Alto Risco da Santa Casa de Misericórdia de Vitória com 13 semanas e 6 dias de gestação de acordo com a data da última menstruação e suspeita de gemelidade imperfeita à ultrassonografia realizada com 7,2 semanas de gestação.

A paciente também era portadora de miomatose uterina e negava doenças prévias à gestação, manobras abortivas, uso de medicamentos, tabagismo e alcoolismo. Relatava mãe hipertensa e com passado de eclâmpsia, além de história de gemelidade em tios. A primeira gestação foi de feto único, sexo masculino, sendo o parto cesariana sem intercorrências.

O exame físico na admissão não detectou anormalidades e a paciente apresentava-se sem queixas. Ao exame tocoginecológico: peso 63,500Kg, fundo uterino a 24cm, movimentos fetais ausentes, apenas um ritmo cardíaco foi auscultado com frequência de 140bpm e bolsa íntegra.

Exames laboratoriais realizados na primeira consulta pré-natal revelaram grupo sanguíneo "O" positivo, hemoglobina de 12,7g/dL, hematócrito de 36,9% e urocultura negativa. As sorologias para HIV, hepatites B e C e Sífilis foram não reagentes e para Toxoplasmose e Rubéola apresentaram ambas IgG positivo e IgM negativo.

O acompanhamento pré-natal evoluiu sem intercorrências obstétricas, mas a paciente apresentou corrimento vaginal amarelado com urocultura positiva para *Klebsiella pneumoniae*, sendo realizado tratamento para infecção do trato urinário por 7 dias. Os demais exames laboratoriais do terceiro trimestre demonstraram hemoglobina de 12,9g/dL, hematócrito de 37%, leucócitos de 6.900/mm³ (bastões 1% e segmentados 62,7%), VDRL, anti-HCV e HBSAg não reagentes. Ao exame físico neste período a paciente apresentava-se com 70,3kg, fundo uterino a 36cm, pressão arterial de 100/70mmHg, movimentos fetais presentes e batimentos cardio-fetais com frequência de 130bpm.

Durante investigação ultrassonográfica detectou-se útero gravídico com ecotextura miometrial heterogênea contendo nódulos hipoeecóicos, intramurais/subserosos, o maior em parede fúndica medindo 60 x 55mm, compatíveis com miomas. Feto 1 em situação longitudinal, com apresentação pélvica e dorso à direita, BCF presentes, com freqüência de 170bpm, com Diâmetro Biparietal(DBP) de 27,5mm, Circunferência Cefálica(CC) de 105mm, Circunferência Abdominal(CA) de 87mm, Comprimento Femural(CF) de 10,3mm e Peso Fetal Calculado de 125g($\pm 10\%$). Feto 2 em situação longitudinal, pélvico e dorso à esquerda, BCF presentes, com freqüência de 170bpm, DBP de 25,4mm, CC de 102,3mm, CA de 72,6mm, CF de 13,2mm e PFC de 120g($\pm 10\%$). Além disso, foi vista vesícula vitelínica hidrópica. A conclusão definiu a gestação como gravidez gemelar monocoriônica, monoamniótica com fusão de abdome e pelve (possivelmente tórax) com biometria fetal de 14 semanas e 1 dia (+/- 5 dias). (Fig.8)

Estudos complementares realizados através de ressonância magnética fetal apresentaram gestação gemelar com idade gestacional em aproximadamente 32 semanas. O feto 1 com apresentação pélvica e o feto 2, cefálica, com boa insinuação junto a região do colo uterino. Fusão fetal, em região tóraco-abdominal, em ângulo perpendicular, câmara cardíaca única com maior volume cardíaco situado junto ao hemitórax do feto com apresentação pélvica e menor volume cardíaco no interior da cavidade torácica do outro feto. Os vasos supra-aórticos assim como a aorta torácica e abdominal de ambos os fetos encontram-se com formação preservada. Vê-se também aumento volumétrico dos fígados dos respectivos fetos, observando-se fina septação junto à superfície de contato dos mesmos, também sem nítido plano de clivagem destas estruturas. Os pulmões apresentam-se com aspecto anatômico preservado bilateralmente. Líquido amniótico em quantidade relativamente normal e imagens renais fetais tópicas e de morfologia preservada. À impressão, confirmou-se fusão fetal tóraco-abdominal, com identificação de câmara cardíaca única, com maior volume de massa cardíaca no interior do feto lateralizado à esquerda (Fig.9), porém a possibilidade de esboço de pequena câmara cardíaca à direita com fusão ao nível do ápice cardíaco deve

ser considerada apesar de menos provável. Existe também grande aumento volumétrico hepático fetal, sem nítido plano de clivagem do feto direito com o esquerdo, sendo que a fusão fetal se faz de aspecto perpendicular. (Fig.10)

Próximo a data provável do parto, a paciente foi encaminhada para Santa Casa de Misericórdia de Belo Horizonte que possui um serviço de cirurgia pediátrica de referência no tratamento cirúrgico de gemelidade imperfeita com o objetivo de aumentar as chances de sobrevivência dos fetos.

Programou-se a interrupção da gestação por cesariana, que ocorreu sem intercorrências, com incisão pfanestiel na pele e transversal longitudinal no útero, com 38 semanas de gestação. Os fetos, ambos do sexo feminino, nasceram vivos e faleceram cerca de 48 horas após o parto por complicações hemodinâmicas.

Cerca de um ano após o nascimento dos gêmeos unidos, a paciente voltou a engravidar, apresentando gestação de feto único, tendo parto cesariana com feto vivo e à termo.



Figura 8. Imagens ultrassonográficas do caso relatado demonstrando ausência de plano de clivagem entre os fetos com 14 semanas e 1 dia de idade gestacional (setas brancas)



Figura 9. Imagem de ressonância magnética fetal demonstrando fusão fetal tóraco-abdominal, com identificação de câmara cardíaca única, com maior volume de massa cardíaca no interior do feto lateralizado à esquerda. A fusão fetal se faz em aspecto perpendicular (seta branca)



Figura 10. Imagem de ressonância magnética fetal demonstrando grande aumento volumétrico hepático fetal, sem nítido plano de clivagem do feto direito com o esquerdo (seta branca)

5 - Discussão

A avaliação ultrassonográfica nas gestações é de suma importância para o diagnóstico de uma série de complicações obstétricas, algumas das quais podem influenciar no prognóstico materno-fetal. Seu baixo custo e disponibilidade tornam esse exame método complementar indispensável no seguimento obstétrico⁴. Neste caso relatado, o diagnóstico foi confirmado no pré-natal através da ultrasonografia.

A ressonância nuclear magnética foi essencial na determinação de órgãos compartilhados, ampliando a sensibilidade da ultra-sonografia, contribuindo para o sucesso do diagnóstico e sendo fundamental para definir o prognóstico fetal. A ressonância nuclear magnética se mostrou de grande auxílio neste caso, conseguindo confirmar as alterações anatômicas encontradas pela ultra-sonografia e acrescentando ao estudo dos órgãos fetais, aqueles que não foram visualizados, demonstrou o compartilhamento de órgãos vitais, como fígado e coração, e a consequente inviabilidade fetal.

Utilizando a classificação de Spencer pode-se determinar que o caso trata-se de gêmeos unidos do tipo toracópagos e se apresentam com fusão toraco-abdominal, câmara cardíaca única e aumento volumétrico hepático sem nítido plano de clivagem entre os fetos. Estes achados encontram-se em conformidade com a literatura que mostra algum grau de fusão cardíaca em todos os toracópagos, sendo que em 75% dos casos, a gravidade da fusão cardíaca impede o sucesso da separação cirúrgica. Além disso, o fígado é invariavelmente fundido e 25% dos toracópagos compartilham o mesmo sistema biliar¹⁰. O tipo toracópago é o mais frequente encontrado na literatura.^{13,15} Os gêmeos eram do sexo feminino, corroborando os estudos que observam predominância deste sexo, sendo encontrado em 70% dos gêmeos unidos.^{3,15}

A maioria dos gêmeos unidos irão a óbito, dos quais cerca de 45% ainda intra-útero e 25% nas primeiras 48 horas de vida.⁴ No caso descrito, os bebês foram à óbito nas primeiras 48 horas de vida devido à complicações hemodinâmicas.

6 - Conclusão

O diagnóstico pré-natal dos gêmeos unidos, assim como uma boa avaliação dos órgãos compartilhados e das anomalias associadas são essenciais para uma adequada conduta materna, fetal e pós-natal. Devido ao grande avanço tecnológico e maior capacidade técnica das várias disciplinas envolvidas nesses casos, há maior possibilidade de realização da cirurgia de separação sempre em conformidade com o desejo familiar. Quando os órgãos não são pares as chances de sobrevivência são mínimas. Sendo assim, apesar dos avanços obtidos nas áreas médico-cirúrgico e ético-legal, a questão dos gêmeos unidos é polêmica e merece ainda mais investimentos científicos.

7 - Referências

1. REZENDE J. **Obstetrícia**. 10 edição. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan, 2005;
2. WILLIAMS. **Obstetrícia**. 20º edição. São Paulo: Guanabara Koogan, 2005;
3. SOUZA A.S.R., CARVALHO S.O., NETO C.N., LIMA M.M.S., CARVALHO G.G.P., NETO O.G.S., DINIZ C.P. **Gêmeos Unidos**. *Femina*, Março 2007; 35(3): 183-90;
4. SOUZA A.S.R., MEDEIROS C.C., NETO C.N., LIMA M.M.S., LINS G.V.Q. **Diagnóstico pré-natal de Gêmeos Unidos com uso de Ressonância Nuclear Magnética: relato de dois casos**. *Rev. Brasileira de Ginecologia e Obstetrícia*, Julho 2006; 28(7): 416-23;
5. KAMAL K., ABDULHAMID I., SERBETCI E., EGGENBERGER E.R., SARWAR C.M.S. **Conjoined Twins**. *eMedicine.com*. Disponível em <http://emedicine.medscape.com/article/934680-print>. Acesso em 20 maio, 2009;
6. TEIXEIRA A.C., JULIO H., MAZER S., URBAN L.A.B.D. **Gemalidade imperfeita: avaliação pelos métodos de imagem**. *Radiologia Brasileira*, 2003; 36(1): 57-60;
7. SPITZ L., KIELY E. M. **Conjoined Twins**. *JAMA*, Março 2003; 289(10): 1307-1310;
8. BEREZOWSKI A.T., DUARTE G., RODRIGUES R., CAVALLI R.C., SANTOS R.O.C.D., VICENTE Y.A.M.V.A., TAZIMA M.F.G.S. **Gêmeos conjugados: experiência de um hospital terciário do sudeste do Brasil**. *Rev Bras Ginecol Obstet*, 2010; 32(2): 61-5;

9. MANDY G.T., WEISMAN L. E., KIM M. S. **Multiple births.** UpToDate, Janeiro 2010;
10. KINGSTON et al. **Imaging in the Preoperative Assessment of Conjoined Twins.** RadioGraphics, Setembro-Outubro 2001, 21(5):1187-1208;
11. NORWITZ E. R. **Separation of Conjoined Twins with the twin Reversed-Arterial-Perfusion Sequence after prenatal planning with three-dimensional modeling.** The New England Journal of Medicine, Agosto 2000, 343(6): 399-402;
12. ATKINSON L. **Ethics and conjoined twins.** Childs Nerv Syst, 2004, 20:504-7;
13. POSSER A.O., POSSER Z.B.R. **Gemelaridade imperfeita.** Femina, 1996; 24(8):739-42;
14. ALONSO N., MATUSHITA H., GOLDENBERG D., YOSHIDA M. **Craniópagos: dependência vascular.** Rev. Assoc. Med. Bras., Julho-Agosto 2008, 54(4);
15. MARTINEZ-FRIAS, M.L. et. al. **Epidemiological and clinical analysis of a consecutive series of conjoined twins in Spain.** J Pediatr Surg, Abril 2009; 44(4):811-20;
16. KAUFMAN M.H. **The embryology of conjoined twins.** Childs Nerv Syst, Agosto 2004, 20(8-9):508-25;