

GEMELIDADE IMPERFEITA: DIAGNÓSTICO PRÉ-NATAL E CONDUTA

CONJOINED TWINS: PRENATAL DIAGNOSIS AND MANAGEMENT

JULIA FREITAS DE OLIVEIRA ¹, MARCOS NAKAMURA-PEREIRA ^{1,2}, FERNANDO MAIA PEIXOTO-FILHO ¹, HERON WERNER JUNIOR ³, RENATO AUGUSTO MOREIRA DE SÁ ⁴, JORGE DE REZENDE FILHO ^{2,5}

RESUMO

A gemelidade imperfeita é anomalia rara que acomete principalmente fetos do sexo feminino. O diagnóstico pré-natal é calcado fundamentalmente na ultrassonografia, podendo ser realizado precocemente, ainda no primeiro trimestre de gravidez. Outros recursos de imagem podem auxiliar o diagnóstico ou esclarecer o compartilhamento de órgãos dos conceptos, como a ultrassonografia tridimensional, dopplerfluxometria, ressonância magnética, tomografia computadorizada e ecocardiografia. O prognóstico da gemelidade imperfeita é bastante reservado, 40% dos gêmeos são natimortos e outros 30% morrem no primeiro dia de vida. O aconselhamento dos pais relativo ao desfecho da gestação e suas alternativas deve ser baseado na extensão da fusão entre os gêmeos e no compartilhamento de órgãos vitais.

PALAVRAS-CHAVE: gemelidade imperfeita; diagnóstico pré-natal; ultrassonografia

INTRODUÇÃO

A gemelidade imperfeita é anomalia rara que ocorre exclusivamente em gestações monozigóticas e sempre despertou curiosidade de leigos e profissionais de saúde. O primeiro registro de sua ocorrência data de 1100 d.C. e, casos famosos como o dos irmãos Chang e Eng Bunker que viveram no Sião (Tailândia) do século XIX tendo 21 filhos, aguçaram ainda mais o interesse por esta malformação¹.

A incidência da gemelidade imperfeita é estimada em 1:50.000 gestações e 1:250.000 nascidos vivos² e existe maior acometimento do sexo feminino (70% dos casos) por razão desconhecida³. Não existe associação com aneuploidias, raça, hereditariedade, cosanguinidade³ ou técnicas de reprodução assistida¹.

A patogênese da união dos gêmeos é controversa, existindo duas teorias que explicam o fenômeno: fissão e fusão. A primeira consiste em uma gestação monozigótica que apresenta divisão incompleta do disco embrionário após a formação do saco amniótico primitivo, entre o 13º e 15º dia após a fertilização. Na teoria da fusão os embriões se fundem parcialmente em período embrionário precoce, nas primeiras horas ou dias após a fecundação, quando são independentes um do outro. Essa hipótese é baseada no fato de que os embriões acolados são unidos em lugares onde

a superfície ectodérmica está ausente ou pré-programada para ser fundida^{4,5}. Contudo, em face de sua maior complexidade, a teoria da fusão não tem sido mais creditada como provável etiologia da gemelidade imperfeita⁶.

O diagnóstico pré-natal de gemelidade imperfeita pode ser realizado precocemente na gestação pela ultrassonografia bidimensional (US-2D) transvaginal ou mais tardiamente pela US-2D transabdominal. Outras técnicas de imagem como a ultrassonografia tridimensional (US-3D), a tomografia computadorizada (TC), a ressonância magnética (RM) e a ecocardiografia fetal podem ser utilizadas na avaliação dos fetos, em especial no estudo do compartilhamento de órgãos e na programação cirúrgica de casos selecionados. É importante salientar que tais exames não são imprescindíveis para todos os casos e são desaconselhados no rastreamento diagnóstico dessa condição.

CLASSIFICAÇÃO

A extensão e o local da união dos dois fetos são variáveis e apresentam diferentes graus de duplicação residual⁷. Desta forma, a classificação dos gêmeos acolados mais aceita é baseada na região anatômica em que ocorre a fusão (Tabela 1). Entre os principais tipos de gemelidade imperfeita, enumeramos (Fig. 1):



Fig. 1 | Alguns tipos de gemelidade imperfeita. a – cefalópagos; b – toracópagos; c – toraco-onfalópagos; d – isquiópagos; e – pigópagos; f – cefalotoracópagos; g – duplicatas posterior; h – duplicatas anterior

1) SETOR DE MEDICINA FETAL, DEPARTAMENTO DE OBSTETRÍCIA – INSTITUTO FERNANDES FIGUEIRA, FUNDAÇÃO OSWALDO CRUZ (IFF/FIOCRUZ)

2) 33ª ENFERMARIA (MATERNIDADE) DA SANTA CASA DE MISERICÓRDIA DO RIO DE JANEIRO.

3) CLÍNICA DIAGNÓSTICO POR IMAGEM (CDPI), RIO DE JANEIRO.

4) FACULDADE DE MEDICINA – UNIVERSIDADE FEDERAL FLUMINENSE (UFF).

5) MATERNIDADE ESCOLA – UNIVERSIDADE FEDERAL DO RIO DE JANEIRO (UFRJ).

ENDEREÇO PARA CORRESPONDÊNCIA:

JORGE DE REZENDE FILHO

RUA SANTA LUZIA 206, 33ª ENFERMARIA, SANTA CASA DE MISERICÓRDIA DO RIO DE JANEIRO, CENTRO, RIO DE JANEIRO (RJ), BRASIL, CEP: 20020-022

TEL/FAX: (21) 2220-0600

E-MAIL: REZENDEF@TERRA.COM.BR

•Cefalópago: junção da porção cefálica, sendo a fusão parietal a mais comum.

•Toracópago: união da região torácica, apresentando, na maioria dos casos, pericárdio, coração e fígado comuns. O xifópago é um subtipo dos toracópagos, unidos pelo esterno.

•Onfalópago: fusão da porção abdominal, geralmente compartilhando fígado e intestino.

•Isquiópago: pelve comum.

•Pigópagos: união do sacro ou cóccix.

Os tipos mais comuns são os toracópagos, onfalópagos e toraco-onfalópagos (Fig. 2), totalizando 56% dos casos de gemelidade imperfeita, enquanto os cefalópagos constituem o grupo mais raro ⁷.



Fig. 2 | Gêmeos toraco-onfalópagos. Interrupção médica da gestação realizada no Instituto Fernandes Figueira com autorização judicial

A determinação do tipo de imperfeição é fundamental. Desta forma, pode-se estabelecer o local de união, os órgãos comuns e a simetria ou assimetria entre os gêmeos, possibilitando a avaliação do prognóstico fetal e a determinação da conduta pós-natal.

DIAGNÓSTICO

O diagnóstico pré-natal de gemelidade imperfeita pode ser realizado precocemente pela US-2D transvaginal já no primeiro trimestre de gestação identificando-se o sinal do 'V invertido' pelos embriões na presença de apenas 1 vesícula vitelínica. Mais tardiamente, no 2º trimestre, utilizando a via transabdominal pode-se detalhar o estudo da anatomia e investigar as anomalias relacionadas à fusão, como defeitos do tubo neural, fenda orofacial, ânus imperfurado e hérnia diafragmática, período em que esses achados se tornam mais evidentes ⁸.

Durante o exame sonográfico de gestação gemelar, deve-se suspeitar de gêmeos acolados quando não é encontrada membrana separando os sacos amnióticos, dificuldade em visualizar corpos fetais separados, observação das colunas fetais em proximidade infrequente ou em forma de "V" (Fig. 3), presença de formas embrionárias ou fetais incomuns, apresentação de cordão umbilical com mais de 3 vasos e movimento cardíaco único ⁷ (Fig. 3). A polidramnia está presente em 50% dos casos ².

A US-3D parece auxiliar na avaliação dessas gestações, for-



Fig. 3 | Ultrassonografia bidimensional mostrando união de gêmeos ao nível da coluna lombar



Fig. 4 | Ultrassonografia tridimensional evidenciando fusão de gêmeos no pescoço



Fig. 5 | Avaliação de gêmeos tóraco-onfalópagos pela ressonância magnética



Fig. 6 | Dopplerfluxometria evidenciando fusão cardíaca em gêmeos toracópagos



Fig. 7 – Tomografia Computadorizada de alta resolução demonstrando fusão torácica dos gêmeos

necendo mais dados sobre as estruturas fetais a partir de imagens multiplanares e detalhamento de superfície, facilitando a visualização das malformações⁸. O método também é útil no processo de aconselhamento pré-natal, pois os pais são capazes de entender mais claramente esta complexa anomalia (Fig. 4).

A RM pode auxiliar no detalhamento do diagnóstico pré-natal (Fig. 5). Este método acrescenta informações anatômicas relevantes, entretanto, a obtenção da imagem pode ser dificultada

pela movimentação fetal⁸. A ecocardiografia e a dopplerfluxometria também podem ser úteis, principalmente na investigação da anatomia cardiovascular quando há suspeita de fusão cardíaca⁹ (Fig. 6). Recentemente, a TC de alta resolução com baixos níveis de radiação também tem sido utilizada para melhor avaliação das estruturas ósseas fetais. (Fig. 7).

PROGNÓSTICO

O prognóstico da gemelidade imperfeita é bastante reservado: 40% dos gêmeos são natimortos e outros 30% falecem no primeiro dia de vida^{10,11}. Apesar de a separação cirúrgica ser possível em alguns casos, o grau de comunicação vascular e de fusão dos órgãos determinam o nível de dificuldade da cirurgia e, portanto, a morbimortalidade dos gêmeos.

Os toracópagos compartilham o fígado em todos os casos, o pericárdio em 90% e o coração em 75% dos casos, sendo letal na maioria das vezes. Já os onfalópagos têm desfecho mais favorável, pois apresentam menor incidência de compartilhamento cardíaco. Entretanto, este grupo também está sujeito à impossibilidade de separação cirúrgica por causa da vascularização do fígado fundido¹². Os cefalópagos não apresentam possibilidade de separação cirúrgica, sendo o prognóstico muito grave⁷.

CONDUTA

PRÉ-NATAL

O diagnóstico ultrassonográfico precoce e a definição da anatomia da região comum aos gêmeos permitem aconselhamento dos pais quanto às opções referentes à gestação. As alternativas incluem manutenção da gravidez; aborto seletivo de um dos gêmeos, caso isso aumente a chance de sobrevivência do outro; e interrupção legal da gestação¹³.

A interrupção deve ser sugerida quando ocorre fusão cardíaca complexa em gêmeos toracópagos ou fusão cerebral extensa em cefalópagos². O grau de deformidade esperado após uma possível separação subsequente precisa ser cuidadosamente explicado aos pais, para que a decisão relativa à continuidade da gestação possa ser tomada.

Caso a gestação siga seu curso, o parto deve ser planejado em local onde exista unidade cirúrgica preparada para a separação dos gêmeos. A abordagem interdisciplinar perinatal é fundamental para o planejamento do manejo obstétrico e a determinação da via de parto que minimize de maneira mais eficiente a morbimortalidade materna e fetal. Na decisão da via de parto é indispensável saber a idade gestacional e o tipo de união dos gêmeos, se lateral (que

Tabela 2 – Desfecho dos casos tratados no Great Ormond Street Hospital, 1985-2004 (Adaptado de Spitz, 2005)

	Nº casos	Mortalidade (2 gêmeos)	Mortalidade (1 gêmeo)	2 gêmeos vivos
Conservador	7 casos	100%	0%	0%
Separação emergencial	7 casos	58%	28%	14%
Separação planejada	10 casos	0%	30%	70%

representa mais de 90% dos casos) ou longitudinal. Após 26 semanas, o parto vaginal não é mais possível para os gêmeos fusionados lateralmente. Naqueles em que a união é longitudinal, permite-se a via transpélvica até o termo¹⁴. Da mesma forma, pode-se optar pela histerotomia segmentar na cesariana de gemelidade imperfeita de fusão longitudinal, enquanto que é preferível optar pela histerotomia clássica em caso de união lateral. Distocias são comuns, sendo difícil a extração fetal mesmo na cesariana¹.

PÓS-NATAL

A conduta pós-natal consiste em optar por um tratamento não-operatório, separação emergencial ou separação eletiva (Tabela 2).

O tratamento conservador é indicado quando a cirurgia não deve ser considerada, como na presença de fusão cardíaca complexa ou quando a separação resultar em uma deformidade severa.

A cirurgia realizada em circunstâncias emergenciais deve ocorrer quando um dos gêmeos está morto ou prestes a falecer, ameaçando a sobrevivência do gêmeo remanescente, ou quando na presença de anormalidade que coloque em risco a vida de algum dos gêmeos. A taxa de mortalidade nesses casos é significativamente maior comparada à cirurgia planejada.

A separação eletiva normalmente é realizada após dois a quatro meses do nascimento. Esse tempo é necessário para que os gêmeos se estabilizem e para que sejam concluídas as investigações referentes à natureza e extensão da união. Neste caso, o índice de sobrevivência se aproxima de 80%.

CONCLUSÃO

A gemelidade imperfeita é anomalia rara que acomete principalmente fetos do sexo feminino. Sua classificação é baseada no local de junção dos fetos, sendo os tipos mais comuns os toracópagos, onfalópagos e toraco-onfalópagos.

O diagnóstico pré-natal pode ser realizado precocemente, ainda no primeiro trimestre, através da US-2D transvaginal. Outros exames de imagem podem auxiliar no diagnóstico ou no esclarecimento da anatomia dos conceptos, como a US-3D, a RM, a TC, e ainda a ecocardiografia e a dopplerfluxometria.

O prognóstico desta anomalia é bastante reservado, 40% dos gêmeos são natimortos e outros 30% morrem no primeiro dia de vida. O aconselhamento dos pais relativo ao desfecho da gestação e suas alternativas deve ser baseado na extensão da fusão entre os gêmeos e no compartilhamento de órgãos vitais. Além disso, deve ser exposto o grau de deformidade resultante de possível separação entre os conceptos após o nascimento, ou a impossibilidade da realização desta cirurgia.

A abordagem interdisciplinar perinatal em unidade de referência é fundamental para o planejamento do manejo obstétrico e pediátrico, minimizando, desta forma, a morbimortalidade materna e fetal.

ABSTRACT:

Conjoined twins are a rare anomaly which occurs more frequently in female fetuses. The prenatal diagnosis is enabled by ultrasound examination and it can be done in the first trimester. Other imaging tools, like three-dimensional sonography, Doppler, magnetic resonance imaging, computerized

tomography and fetal echocardiography, can help the diagnosis and provide better assessment of the conjoined area. The prognosis of conjoined twins is often poor; around 40% are stillborn and 30% died within the first 24 hours. Parent counselling should consider the extension of twins fusion and the involvement of vital organs.

KEYWORDS: conjoined twins; prenatal diagnosis; ultrasound

REFERÊNCIAS:

1. Souza ASR, Carvalho SO, Noronha Neto C, Lima MMS, Carvalho GGP, Santos Neto OG, Diniz CP. Gêmeos unidos. *Femina* 2007; 35: 183-190.
2. Spitz L. Conjoined Twins. *Prenat Diagn* 2005; 25: 814-9.
3. Cuillier F, Dillon KC, Scemama JM, Gervais T. History, classification, and two cases of conjoined twin. Disponível em <www.thefetus.net> 2007.
4. Athanasiadis AP, Tzannatos C, Mikos T, Zafrakas M, Bontis JN. A Unique Case of Conjoined Triplets. *Am J Obstet Gynecol* 2005; 192: 2084-7.
5. McCurdy CM Jr & Seeds JW. Route of Delivery of Infants with Congenital Anomalies. *Clin Perinatol* 1993; 20: 81-105.
6. Kaufman MH. The embryology of conjoined twins. *Childs Nerv Syst* 2004; 20: 508-25.
7. Kuroda K, Kamei Y, Kozuma S, Kikuchi A, Fujii T, Unno N, Baba K, Taketani Y. Prenatal Evaluation of Cephalopagus Conjoined Twins by Means of Three-dimensional Ultrasound at 13 Weeks of Pregnancy. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2000; 16: 264-6.
8. Maymon R, Halperin R, Weinraub Z, Herman A, Schneider D. Three-dimensional transvaginal Sonography of Conjoined twins at 10 Weeks: a Case Report. *Ultrasound Obstet Gynecol* 1998; 11: 292-4.
9. Tongsong T, Khunamornpong S, Piyamongkol W, Chanprapaph P. Prenatal Sonographic Delineation of the Complex Cardiac Anatomy of Thoraco-Omphalopagus Twins. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2005; 25: 189-92.
10. Bega G, Wapner R, Lev-Toaff A, Kuhlman K. Diagnosis of Conjoined Twins at 10 Weeks Using Three-dimensional Ultrasound: a Case Report. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2000; 16: 388-90.
11. Lam YH, Lee CP, Tang MH, Lau E. Thermocoagulation for Selective Reduction of Conjoined Twins at 12 Weeks of Gestation. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2000; 16: 267-70.
12. Tongsong T, Chanprapaph P, Pongsatha S. First-trimester Diagnosis of Conjoined Twins: a Report of Three Cases. *Ultrasound Obstet Gynecol* 1999; 14: 434-7.
13. Sepulveda W, Munoz H, Alcalde JL. Conjoined Twins in a Triplet Pregnancy: Early Prenatal Diagnosis with Three-dimensional Ultrasound and Review of the Literature. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2003; 22: 199-204.
14. Cruikshank DP. Intrapartum management of twin gestations. *Obstet Gynecol* 2007; 109: 1167-76.