

UNIVERSIDADE FEDERAL DO ESPÍRITO SANTO  
CENTRO DE CIÊNCIAS DA SAÚDE  
RESIDÊNCIA DE ULTRASSONOGRAFIA EM GINECOLOGIA E OBSTETRÍCIA

**JULIANA SCHIMIDT CORONA**

**CORRELAÇÃO ENTRE ULTRASSONOGRAFIA E  
PROGNÓSTICO PÓS-NATAL NAS GESTAÇÕES  
CONJUGADAS**

VITÓRIA-ES

2016

# **CORRELAÇÃO ENTRE ULTRASSONOGRAFIA E PROGNÓSTICO PÓS-NATAL NAS GESTAÇÕES CONJUGADAS**

Monografia de conclusão submetida ao Corpo Docente do Programa de Residência Médica em Ultrassonografia em Ginecologia e Obstetrícia da Universidade Federal do Espírito Santo, como parte dos requisitos necessários à obtenção do certificado de conclusão do programa de Residência Médica.

Orientador: Prof. Me. Dr Luiz Cláudio França

VITÓRIA-ES

2016

# **CORRELAÇÃO ENTRE ULTRASSONOGRAFIA E PROGNÓSTICO PÓS-NATAL NAS GESTAÇÕES CONJUGADAS**

Monografia de conclusão submetida ao Programa de Residência Médica em Ultrassonografia em Ginecologia e Obstetrícia da Universidade Federal do Espírito Santo, como parte dos requisitos necessários à obtenção do certificado de conclusão da especialização.

Orientador: Prof. Me. Dr Luiz Cláudio França

---

Aprovada em \_\_\_\_\_ de 2016, por:

Profª Dra Tatiana Có de Biase

---

Profª Dra Fernanda Luíza Silva Araújo

---

Profª Dra Roberta Martins Puppini Passamani

---

VITÓRIA-ES

2016

## AGRADECIMENTOS

- Agradeço primeiramente a Deus, pela força gerada por sua crença.
- A minha mãe Dóris, pelo exemplo de vida e por ter me ensinado a lutar pelos meus objetivos.
- Ao meu pai João Luiz, pela bondade e paciência.
- A minha irmã Joana, pela certeza de que sempre estará ao meu lado.
- A minha afilhada Liz, pelas alegrias e descobertas compartilhadas.
- Ao meu namorado Germano, pelo companheirismo e por tornar meus dias mais harmoniosos.
- Aos Professores e Mestres, pelo eterno aprendizado.
- Às médicas: Dra Tatiana e Dra Fernanda Luiza, que fizeram cada dia deste ano de aprendizado valer a pena, além de terem proporcionado momentos que ficarão para sempre em minha memória.
- A minha dupla de residência Danielle Ladeira Teixeira, pela amizade, pela ótima convivência, pelas risadas compartilhadas e pelo apoio nos momentos de dificuldades.
- Às funcionárias Geovana e Marli, pela paciência e pelo incentivo diário no ambiente de trabalho, além da dedicação ao setor, que sem elas não seria o mesmo.
- Às médicas Lívia Deoclecio e Valéria Paste (CS), que somaram para que a residência de Ultrassonografia ficasse ainda mais completa e alegre.
- A todos os médicos e funcionários da maternidade (HUCAM) pelo dia a dia diferenciado, e pela família criada neste hospital nestes últimos anos.
- À ACC, gestante relatada no trabalho, pela ajuda com as informações e pela fé demonstrada pela mesma durante o seu acompanhamento.
- Agradeço em especial ao meu orientador, Dr Luiz Cláudio França, pelo incentivo e motivação nesta jornada, e pelo exemplo de profissionalismo e pessoa.

*O valor das coisas não está no tempo que elas duram, mas na intensidade com que acontecem. Por isso, existem momentos inesquecíveis, coisas inexplicáveis e pessoas incomparáveis.*

Fernando Pessoa

## **LISTA DE ABREVIATURAS, SIGLAS E SÍMBOLOS**

**US:** Ultrassonografia

**HUCAM:** Hospital Universitário Cassiano Antônio de Moraes

**RNM:** Ressonância Nuclear Magnética

**TC:** Tomografia Computadorizada

**TCT 3D:** Tomografia Computadorizada Tridimensional 3D

## LISTA DE FIGURAS

FIGURA 1 .....	15
FIGURA 2.....	15
FIGURA 3.....	15
FIGURA 4.....	15
FIGURA 5.....	16
FIGURA 6.....	16
FIGURA 7.....	17
FIGURA 8.....	19

## SUMÁRIO

1- RESUMO .....	9
2- ABSTRACT.....	10
3- INTRODUÇÃO.....	11
4- RELATO DE CASO.....	14
5- DISCUSSÃO.....	18
6- CONCLUSÃO.....	27
7- REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS.....	28

## RESUMO

**Introdução:** A gemelaridade representa 1 a 2 % dos nascimentos, podendo ser classificada como dizigótica ou monozigótica. Dentre as gestações monozigóticas, 5 % são monocoriônicas e monoamnióticas, e dentre estas, apenas 1 % são gestações imperfeitas. O tipo mais comum de gêmeos imperfeitos, também chamados de siameses, corresponde ao grupo dos toracópagos (unidos pelo tórax). O principal método diagnóstico utilizado nas gestações fusionadas é a ultrassonografia, pois permite a identificação desta malformação em idades precoces da gravidez, além de ser eficaz no acompanhamento das mesmas. Outros métodos complementares utilizados nestes casos são ecocardiografia fetal e Ressonância Nuclear Magnética (RNM).

**Objetivo:** Discutir os aspectos diagnósticos das gestações fusionadas visando reconhecer o melhor método no período fetal relacionado ao prognóstico pós-natal, além de descrever um caso de gestação imperfeita do tipo onfalópagos, acompanhada no Hospital Universitário Cassiano Antônio de Moraes (HUCAM).

**Metodologia:** Relato de caso de uma gestação gemelar fusionada de uma paciente acompanhada no setor de ultrassonografia do HUCAM, no ano de 2015, com revisão de literatura realizada nos portais Pubmed, Scielo e LILACS preferencialmente dos últimos 10 anos.

**Conclusão:** Enfatizar a importância da ultrassonografia como método diagnóstico e de acompanhamento das gestações siameses, além de discutir as características delicadas e desafiadoras geradas por tal condição.

**Palavras-chave:** Gestações conjugadas; Ultrassonografia; Prognóstico; Gravidez múltipla

## **ABSTRACT**

**Introduction:** The twin pregnancy is 1 to 2% of births, and may be classified as dizigótica or monozygotic. Among monozygotic pregnancies, 5% are monochorionic and monoamniotic, and among these, only 1% are imperfect pregnancies. The most common type of imperfect twins, also called Siamese, corresponds to the group of thoracopagus (joined by the chest). The main diagnostic method used in pregnancies is fused ultrasound, it allows the identification of this malformation in early ages of pregnancy, as well as being effective in monitoring them. Other complementary methods used in these cases are fetal echocardiography and magnetic resonance imaging (MRI).

**Objective:** To discuss the diagnostic aspects of pregnancies merged aiming to recognize the best method in the fetal period related to the postnatal prognosis, and describe a case of imperfect gestation onfalópagos type, accompanied at the University Hospital Cassiano Antonio Moraes (HUCAM).

**Methodology:** Case report of a twin pregnancy fused together a patient in HUCAM ultrasound industry in 2015, with review of the literature conducted in Pubmed portals, Scielo and LILACS preferably the last 10 years.

**Conclusion:** Emphasize the importance of ultrasound as a diagnostic tool and monitoring the Siamese pregnancies, and to discuss the delicate and challenging characteristics generated by this condition.

**Keywords:** Conjugated pregnancies; Ultrasonography; Prognosis; Multiple pregnancy

## INTRODUÇÃO

Gestações gemelares representam pelo menos 1 a 2 % de todos os nascimentos, e são responsáveis por 10 –14 % da mortalidade perinatal. Podem ser dizigóticas (originadas da fecundação de dois óvulos por dois espermatozóides), ou monozigóticas (originadas da divisão de um zigoto único). Na ausência de reprodução assistida, as gestações dizigóticas representam 70 % dos casos, e as monozigóticas, 30 % (1,2,3).

A incidência de gestações monozigóticas é semelhante em todo mundo, correspondendo a 3 a 5 por 1000 nascimentos. Após a formação do zigoto, temos quatro períodos distintos da divisão da massa embrionária inicial, o que interfere no número de córions e âmnios. Se ocorrer com menos de quatro dias após a fecundação, teremos gestações dicoriônicas (sempre diamnióticas). Se acontecer do 4º ao 8º dias, teremos gestações monocoriônicas/diamnióticas (maioria dos casos). Se houver divisão do disco embrionário entre 9 e 13 dias, resultará em gestação monocoriônica/monoamniótica (5% dos casos); e por fim, se ocorrer após o 13º dia, teremos a chamada gemelaridade imperfeita ou gêmeos conjugados (1,2,3).

Apenas 1% das monocoriônicas/monoamnióticas são gestações imperfeitas, também conhecidas por gestações de gêmeos unidos ou siameses (3).

A gemelaridade imperfeita é extremamente rara e acredita-se que a maior incidência desta patologia seja no ser humano. Estima-se que a frequência desses gêmeos seja em torno de 1 em 97,5 mil nascimentos (10,25 em 1 milhão de partos) e o sexo feminino é mais prevalente (3:1). Como grande parte destes gêmeos morre durante a gravidez (abortos e morte fetal), a incidência real é ainda menor, em torno de 1/250.000 gestações (3-7).

Com o advento das técnicas de reprodução assistida, houve um aumento na chance de monocorionicidade e, conseqüentemente, na prevalência de gemelaridade imperfeita, gerando um aumento de oito vezes na ocorrência desta alteração (5,6).

Em alguns países, com o diagnóstico precoce e a posterior interrupção da gestação, a incidência de nascidos vivos com essa condição diminuiu ao longo da última década (6).

A descrição de gêmeos fusionados é lendária. As explicações mais antigas preservadas sobre gêmeos siameses vêm de Demócrito e Empédocles (Século 5 AC), que sugeriram a composição imprópria das estruturas dos espermatozóides como causa desta malformação (8).

A primeira tentativa de separação deste tipo de gêmeos ocorreu em meados da década de 940, em Constantinopla. Nesse caso, os gêmeos estavam unidos pelo abdome e sobreviveram até os 30 anos de idade. A cirurgia ocorreu após a morte de um deles, e sem sucesso, o outro gêmeo foi a óbito no terceiro dia do pós-operatório. O fato de uma pessoa ter sobrevivido, mesmo por 3 dias, se mostrou em pleno século X, como um feito impressionante, pois os médicos foram ousados o suficiente para tentar uma cirurgia daquele porte, com as estruturas daquela época (5,8,9).

Desde então, vários relatos de novos gêmeos fusionados são registrados, porém o primeiro relato publicado de separação bem sucedida foi descrito por König, em 1689. O cirurgião Johannes Fatio realizou o procedimento cirúrgico em gêmeos ligados pelo umbigo (onfalópagos), e separou a ponte entre os dois recém-nascidos realizando constrição e necrose com um cordão de seda (8,10,11).

O termo “Siamese twins” vem do mais famoso par de gêmeos “xiphogapus” nascidos em 1811 em Siam (atual Tailândia). Ambos eram unidos pela parte inferior do tórax e nunca foram separados. Viveram por 63 anos e tiveram, no total, 22 filhos, sendo que nenhum deles apresentava a anormalidade, indicando a natureza aleatória da gemelaridade imperfeita (5, 8-10).

O primeiro documentário médico realizado sobre gêmeos fusionados ocorreu em 1887, por “Chamejdes”. Tais gêmeos eram do tipo isquiópagos, e sobreviveram por duas semanas após o nascimento (8).

Em relação ao diagnóstico pré-natal dos gêmeos unidos, destaca-se a ultrassonografia (US), que é capaz de detectar a alteração a partir de 12 semanas de gestação. Características que sugerem o diagnóstico pré-natal de gêmeos unidos

incluem posições relativamente constantes dos fetos, com cabeças e outras partes do corpo persistentemente no mesmo nível; pele com contornos inseparáveis; fetos virados um de frente para o outro; menos membros do que o esperado; órgãos compartilhados; e um único cordão umbilical com mais de três vasos (5,12).

Avaliação mais precisa do conjunto visceral é possível a partir de 20 semanas de gestação e deve incluir ecocardiografia fetal. O grau da extensão da fusão cardíaca e anatomia intracardíaca determinam a viabilidade, história natural e o resultado da potencial intervenção cirúrgica após o nascimento, assim como uma adequada avaliação pré-natal permite oferecer aos pais um aconselhamento criterioso em relação às chances de separação pós-natal e posterior sobrevivência. A maioria dos gêmeos siameses nasce entre 36-38 semanas de gestação por cesariana eletiva, em centros referenciados pediátricos (11,13,14).

A gemelaridade como fator isolado apresenta maior morbimortalidade perinatal quando comparada às gestações únicas e está associada a baixo peso, imaturidade pulmonar, trabalho de parto prematuro, asfixia e depressão neurológica. O risco de mau prognóstico em gestações múltiplas, seja perfeita ou imperfeita, é ainda maior se a idade materna for avançada, pela maior frequência de diabetes mellitus, hipertensão e anormalidades ligadas ao trabalho de parto (15,16).

Assim, o objetivo deste trabalho foi discutir os aspectos diagnósticos da gemelaridade imperfeita, dando ênfase para a correlação ultrassonográfica no período fetal com o grau de sobrevida no período pós-natal, além de descrever um caso de gemelar fusionado acompanhado no Hospital Universitário Cassiano Antônio de Moraes (HUCAM) no ano de 2015. Foram realizadas buscas de artigos científicos nos portais PubMed, SciELO e Lilacs, utilizando-se os descritores "*conjoinedtwins*", "*multiplepregnancy*", "*ultrasound*", "*magneticresonanceimaging*" e "*prognosis*". A pesquisa não se delimitou a um período específico de tempo. Complementou-se a revisão com material bibliográfico presente em livros.

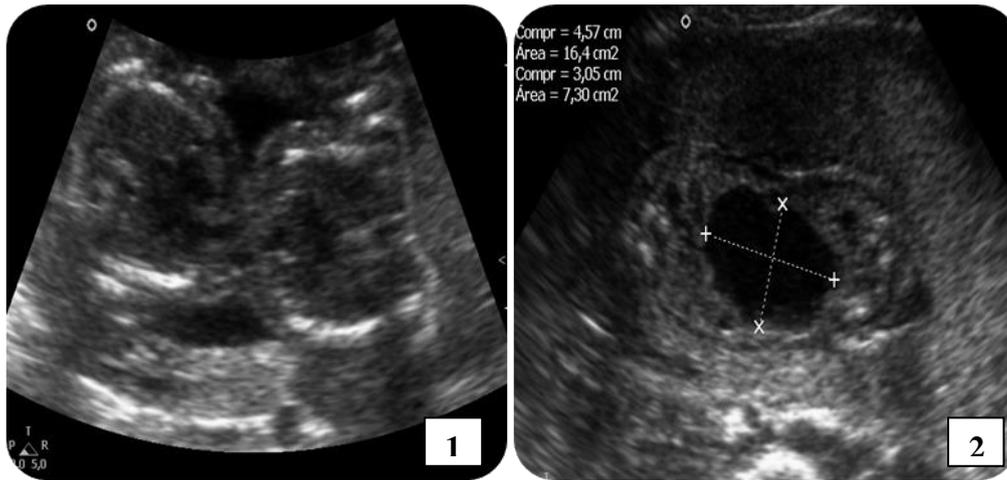
## **RELATO DE CASO**

ACC, 32 anos, natural de Vitória-ES, tercigesta com dois partos normais prévios, não apresentava antecedentes mórbidos e nem história de uso de medicamentos e/ou drogas ilícitas. O marido, de 30 anos, era hígido e não consanguíneo. Não havia casos de doenças genéticas ou malformações na família. A referida paciente iniciou assistência pré-natal em nosso serviço de ultrassonografia, no mês de maio de 2015, com idade gestacional aproximada de 22 semanas.

A mesma apresentava exames ultrassonográficos desde o primeiro trimestre da gestação, realizados em outros serviços, sendo o primeiro com 7 semanas e 2 dias, e os demais com 13, 14 e 16 semanas de gravidez. O relato de gestação conjugada ocorreu com 13 semanas e 6 dias, pelo exame feito em 18/03/15, que descreveu a união dos fetos pelo abdômen.

No início da assistência em nosso serviço, no setor de US do HUCAM, a paciente foi submetida à ultrassonografia obstétrica morfológica no dia 26/05/15, quando tinha idade gestacional cronológica de 22 semanas e 2 dias.

O exame realizado detectou sexo feminino das gemelares, com fusão dos fetos na região abdominal (onfalópagos) e fígados compartilhados, além de imagem cística com debris abaixo da inserção do cordão umbilical, em região abdominal/pélvica, que teve como principal hipótese diagnóstica cisto de úraco, pois foram individualizadas duas bexigas. As áreas cardíacas eram aparentemente separadas, porém houve a suspeita de fusão dos sacos pericárdicos, devido à proximidade dos tóraxes (figures 1 e 2).



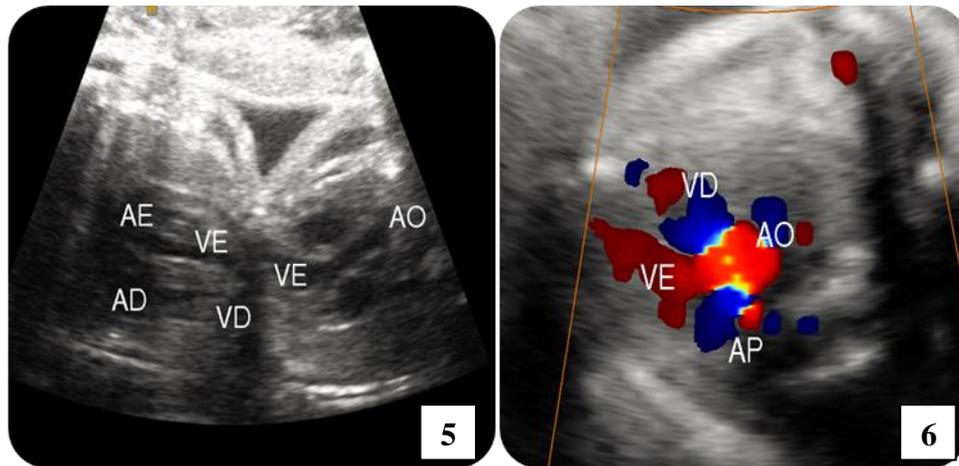
**Figura 1:** Corte transversal a nível dos tóraxes; **Figura 2:** Imagem cística em topografia abdominal/pélvica.

No mesmo hospital, a paciente realizou Ressonância Nuclear Magnética (RNM) fetal com 27 semanas de gestação como ampliação diagnóstica (Figuras 3 e 4). Tinha como principal objetivo delimitar as áreas unidas dos fetos, especialmente, a porção vascular do fígado. No entanto, não foi possível identificar compartilhamento vascular com este exame, o que tornou necessária avaliação no período pós-natal, com utilização de contraste endovenoso em cada feto, em momentos distintos. Em relação à estrutura cística previamente vista ao ultrasson, a suspeita de malformação intestinal foi aventada como outra hipótese diagnóstica.



**Figura 3:** Destaque na imagem cística (corte sagital); **Figura 4:** Corações individualizados em corte transversal

Houve complementação, também, com ecocardiograma fetal, quando a paciente se encontrava com 28 semanas de gestação. A avaliação específica encontrou os vasos anatomicamente preservados, excluindo malformações e comunicações cardíacas (Figuras 5 e 6).



**Figura 5:** Câmaras cardíacas identificadas; **Figura 6:** Vias de saída dos grandes vasos de forma habitual

A paciente foi acompanhada no HUCAM até 33 semanas de gestação, e após, foi transferida para o Hospital Materno Infantil de Goiânia, que possui um centro especializado para casos de separação de gestações siameses.

Foi realizada cesariana eletiva com aproximadamente 36 semanas de gestação, no dia 02/09/15, e a média de peso ao nascimento foi de 2375 gramas para cada gemelar. Não houve necessidade de entubação em nenhuma das gêmeas e ambas estavam se alimentando sem necessidade de sonda nasogástrica.

No décimo segundo dia de vida, uma das gêmeas apresentou suspeita de obstrução intestinal, e após exame com contraste do trato gastrointestinal, indicou-se o primeiro procedimento cirúrgico. Houve a confirmação do diagnóstico da imagem cística vista no pré-natal com o exame de ultrassonografia, em região

abdominal/pélvica, como cisto do úraco. As porções intestinais foram diferenciadas e o cisto de úraco foi removido sem acidentes.

A separação definitiva ocorreu no dia 25/09/15, de forma emergencial, devido ao óbito de uma das gemelares por complicações renais, e impossibilidade da manutenção da vida da outra criança sem o procedimento cirúrgico.

A outra gemelar recebeu suporte e cuidados até os seis meses de vida, enquanto aguardava crescimento do tecido da pele abdominal para posterior síntese da mesma (figura 7). Alimentava-se de forma adequada com leite materno, de forma não invasiva, e respirava em ar ambiente. No entanto, no dia 19/03/16, teve uma bronco aspiração como intercorrência, com posterior parada cardíaca, vindo a falecer neste mesmo dia.



**Figura 7:** Aspecto da gemelar sobrevivente após um mês da cirurgia separativa.

## DISCUSSÃO

Casos de gestações fusionadas são relatados na literatura européia desde o século XVI, assim como já foram encontradas várias esculturas de gêmeos siameses em várias culturas. Desde então, se mantém como tema de grande interesse em toda a sociedade, tanto pela raridade do caso, como pelo grau de dificuldade de se conduzir este tipo de gravidez, que ainda se mostra como área de novas descobertas no âmbito da medicina (17).

Tendo em vista a etiologia dos gêmeos fusionados, sabe-se que são originados de um único óvulo fertilizado, sendo que existem duas teorias para explicar o fenômeno: 1) teoria da fissão (mais aceita) - quando um único óvulo fertilizado divide-se em dois embriões. O fenômeno ocorre entre 13 e 15 dias após a fertilização, resultando em falha de divisão completa; 2) teoria da fusão ou quimerismo - quando há união de dois embriões originalmente separados por volta de 12 dias após a fertilização (3-6, 10).

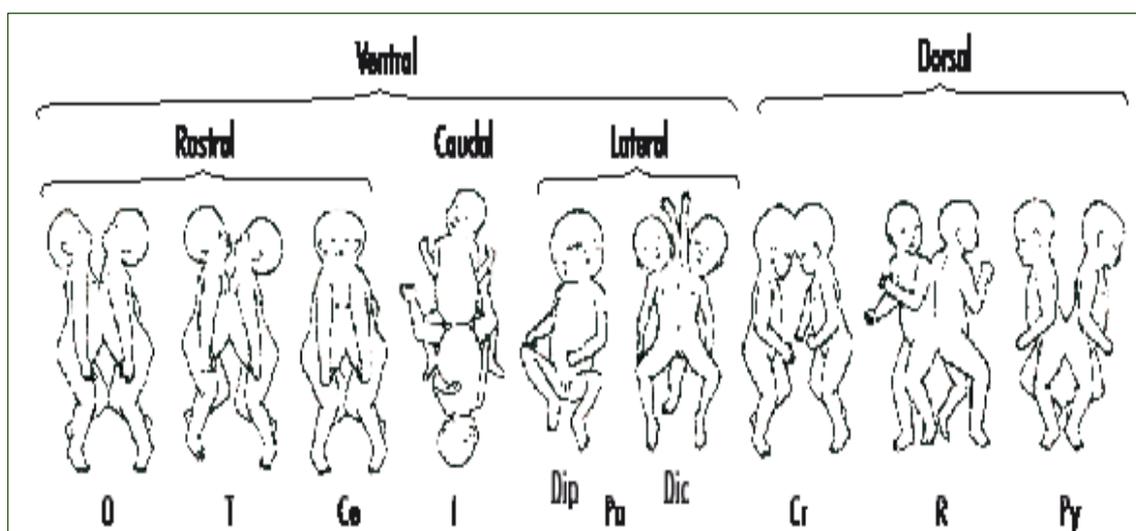
Os mecanismos de indução da gemelidade espontânea no ser humano permanecem desconhecidos. Mulheres com história de gestação de gêmeos fusionados não têm risco aumentado de recorrência em uma futura gestação, sendo suas chances iguais às da população em geral (5,10).

A exposição materna a certos agentes externos tem sido associada à ocorrência de gemelidade monozigótica, quando a herança genética não for responsabilizada e não houver fertilização assistida (10).

Estudos em ratos mostram que esses agentes têm uma particularidade em comum: são capazes de interferir na divisão celular agindo, na maioria das vezes, como inibidores da mitose. Esse é o caso do etanol, da vincristina, colchicina e de anestésicos. Essas substâncias além de indutoras de gemelidade são também indutoras de aneuploidias. Vale ressaltar que existem substâncias que são indutoras das gestações monozigóticas e não são teratogênicas, como são os casos dos hormônios exógenos utilizados na fertilização assistida (10).

Gêmeos fusionados são monozigóticos, logo, serão sempre do mesmo sexo, com uma placenta e uma cavidade amniótica. São classificados de acordo com o local de fusão mais proeminente em: craniópagos (crânio), toracópagos (tórax), onfalópagos (abdome), parápagos (“de lado”), pigópagos (região sacral), isquiópagos (pelve) e raquípagos (canal medular). Tais nomenclaturas têm o sufixo “pagus”, cujo o significado é “preso” (4, 5,18,19).

Podem, ainda, ser divididos como assimétricos (heterópagos) ou simétricos. Segundo Mummigatti e Shamshal (2011), os casos são classificados como simétricos quando os gêmeos são bem desenvolvidos e como assimétricos ou desiguais quando uma pequena parte do corpo é duplicada ou incompleta. Aqui incluiriam os casos de gêmeos parasitas, ou fetus in fetu. Na teoria do quimerismo, quanto mais tarde ocorrer a fusão após a fertilização, mais complexas serão as alterações. Spencer (2000) também sugere que o lado da união seja aplicado para a classificação. Desta forma, conforme ilustrado abaixo, são apresentados os seguintes tipos: ventral (união pelo abdome com umbigo único) e dorsal (união no tubo neural, com abdome e cordão umbilical separados). O grupo rostral ventral inclui os cefalópagos e toracópagos; O grupo caudal ventral inclui os isquiópagos; o ventral lateral, os parápagos; e o dorsal, os craniópagos, raquípagos e pigópagos (3,5,10, 19-22).



**Legenda:** O- Onfalópagos; T- Toracópagos; Ce- Cefalópagos; I- Isquiópagos; Pa- Parápagos; Dip- Parápagos diprosopos; Dic- Parápagos dicéfolos; Cr- Craniópagos; R- Raquípagos e Py- Pigópagos.

**Figura 8:** Classificação da gestação imperfeita, segundo Spencer, 2000.

Outros termos utilizados incluem os numerais (di, tri e tetra) e a estrutura de compartilhamento (face, membro superior e inferior). Por exemplo, um gêmeo fusionado com duas cabeças, quatro braços e duas pernas é chamado de dicephalus tetrabrachius dipus (5).

O tipo mais comum de gêmeo fusionado corresponde ao grupo dos toracópagos seguidos pelos onfalópagos, pigópagos e isquiópagos (5,23).

Denardin (2015) considera a presença de dois cérebros separados como a base para se considerarem gêmeos fusionados como dois indivíduos, porque um cérebro independente é a essência da existência (5).

A estimativa de incidência pré-natal de uma anomalia congênica rara se encontra entre 1:50000 a 1:100000. Dentre as gestações monozigóticas, aparece mais frequentemente quando comparadas a fetos únicos ou dizigóticos (aumento de 16 a 17 vezes) (3,10).

No caso de gêmeos fusionados, retirando-se a incidência de anomalias relacionadas aos locais de junção, existe uma frequência de 10 a 20% de ocorrência de defeitos maiores. Tal como em gêmeos monozigóticos separados, as malformações em gêmeos fusionados são frequentemente não concordantes. Estas incluem: cardiopatias congênitas, espinha bífida, higroma cístico, alterações de membros, defeitos de parede abdominal como gastrosquise e onfalocele, além de hérnia diafragmática. A alta frequência de malformações associadas em gêmeos fusionados pode se relacionar ao momento do defeito, que se presume ser no estágio de estria primitiva da placa embrionária (3,5,12,14, 24).

O tipo toracópagos (unidos pelo tórax) são os mais frequentes e são observados em 20 a 67% dos casos. São fetos unidos pelo tórax até a cicatriz umbilical, podendo ter coração único ou individualizado. Podem compartilhar região esternal (20 a 40% dos casos), diafragma e parede abdominal superior. Caracterizam-se por apresentarem o fígado e o pericárdio únicos em 90% dos casos, intestino delgado comum em 50% dos casos, com união ao nível do duodeno e separação do íleo, além de onfalocele característica (4,5,9,18).

A segunda variação mais comum trata-se dos onfalópagos, descritos em 18 a 33% dos gêmeos unidos pela parte ventral. Eles podem ter a mesma união do tronco, como os toracópagos, mas diferem por terem corações separados. A união do pericárdio pode estar envolvida. Podem compartilhar o mesmo fígado (80% dos casos); e íleo terminal e cólon (33%). Além disso, podem se unir ao nível do divertículo de Meckel, com separação do reto e presença de onfalocele (5,9,18,25).

No relato apresentado por este estudo, a gestação fusionada era do tipo onfalópagos com pericárdios individualizados. Apresentavam fígados compartilhados, mostrando o caráter condizente desta situação em relação à literatura.

A terceira variação mais frequente é a do tipo pigópagos, nos quais os fetos estão unidos pelo dorso e representam 18 a 28% de todos os gêmeos fusionados. Apresentam um sacro e um cóccix, o trato gastrointestinal pode ter reto único ou separado, a bexiga é descrita como única em 15% dos casos, a medula espinhal é separada e sempre há compartilhamento dos ossos pélvicos (5,9).

Os isquiópagos são os fetos unidos pela parte ventral do umbigo à pelve e correspondem a 6-11% dos casos de gêmeos coligados. Apresentam dois sacros ou duas sínfises púbicas, em geral possuem trato gastrointestinal único e o número de pernas pode variar de duas a quatro (5,9).

Os gêmeos craniópagos são uma forma rara de gemelaridade imperfeita, com fusão de qualquer parte do crânio, excluindo-se a face. Eles correspondem a 2% dos casos (5,9).

Os gêmeos parápagos são fetos com fusão ventro-lateral. Eles podem estar unidos desde o abdome inferior até a pelve e correspondem a 28% dos casos. Sempre apresentam sínfise púbica e trato urinário únicos (5,9).

Menos freqüentes são os Diprosopus (0,4%), sendo de ocorrência extremamente rara, com poucos relatos na literatura, e correspondem aos casos de duplicação da face (17).

Em relação ao diagnóstico da gestação fusionada, a assistência com ultrassonografia pode identificar a presença de órgãos fetais compartilhados. Este

método de imagem continua sendo o principal método diagnóstico para avaliação de malformações fetais, pois é barato, sem riscos para a gestante, e acessível em serviços secundários. A US 3D apresenta um papel de grande importância e ajuda na imagem espacial e na melhora do diagnóstico das gestações siameses, porém, ainda não provou ser melhor que o US 2D para diagnóstico de malformações (4,20).

O primeiro trimestre da gestação é um período de extrema importância para o diagnóstico de algumas alterações morfológicas fetais. Segundo Hill, seria possível realizar o diagnóstico de gêmeos fusionados com sete semanas de gravidez. De forma oposta, Poenaru et al, coloca a possibilidade do diagnóstico ultrassonográfico de gêmeos fusionados com 12 semanas sujeito à limitações, como biotipo materno e presença de oligodramnia ou adramnia (5,12).

O diagnóstico no primeiro trimestre deve ser feito com cautela, pois a cavidade amniótica não atingiu o seu volume máximo e fetos que estão em estreita proximidade podem criar a ilusão de gêmeos fusionados. Há algumas características que podem sugerir gemelaridade imperfeita neste período: presença de uma única vesícula vitelínica extra-amniótica; embriões que se movem ao mesmo tempo e embrião com aparência bífida observada antes das dez semanas de idade gestacional (5).

O primeiro diagnóstico bem sucedido de gêmeos fusionados foi relatado em 1977, com 12 semanas de gestação (5).

Assim como na literatura, o diagnóstico inicial realizado no caso relatado teve a ultrassonografia como método diagnóstico, e ocorreu no início do segundo trimestre, com 13 semanas e 6 dias.

Avaliação mais minuciosa foi feita ao redor das 22 semanas de gestação em nosso serviço, também com ultrassonografia, quando se suspeitou de compartilhamento do pericárdio e possível cisto de úraco em região abdominal/pélvica. Apresentavam sexo feminino, o qual é o mais prevalente nas gestações siameses.

A RNM fetal é um complemento à ultrassonografia, indicada para a detecção de lesões não visíveis ou achados duvidosos ao exame ultrassonográfico. A RNM auxilia principalmente no estudo das estruturas cerebrais e cervicais e naquelas complexas, nas quais os órgãos são compartilhados e as malformações estão presentes. Pode fornecer

imagens com mínimo prejuízo das mesmas, mesmo com a movimentação fetal. Assim, imagens de alta qualidade dos órgãos fetais podem ser obtidas sem necessidade de sedação. O período ideal para a realização é entre 24 e 40 semanas, pois há menor movimentação fetal e a organogênese é completa, além da possibilidade do uso de gadolínio, proscrito no primeiro trimestre. A importância deste método diagnóstico também se deve ao fato de poder auxiliar no planejamento cirúrgico pós-nascimento (3,5,12,20).

A avaliação cardíaca por ecocardiografia fetal é de importante valia, pois há aumento considerável na incidência de doenças cardíacas congênicas nos casos de gemelaridade imperfeita, principalmente em se tratando de toracópagos, pois compartilham o mesmo coração. Corações unidos são mais fáceis de se avaliar intraútero devido ao líquido amniótico. Após o nascimento o exame pode ficar prejudicado, pois os pulmões estão cheios de ar (5).

As gêmeas do caso foram avaliadas tanto por RNM quanto por ecocardiografia fetal, aumentando a propedêutica diagnóstica e excluindo o compartilhamento de órgãos vitais, especialmente ao realizar ecocardiograma, no qual identificou vias de saída dos corações de formas habituais, sem união do pericárdio.

Ecocardiograma neonatal pode estabelecer acurado diagnóstico na maioria dos casos, porém, apresenta falhas ao mostrar anatomia extracardíaca. Além deste exame, Tomografia Computadorizada Tridimensional 3D (TCT 3D), RNM, Angiografia e Cateterização cardíaca têm importante papel nos casos mais complicados de alterações cardíacas na previsão pré-cirúrgica (20).

TCT 3D se mostrou melhor dentre os métodos em relação ao estudo da anatomia intra e extra-cardíaca, com complicações menores, menores volumes de contraste, menores radiações e menores custos quando comparada à RNM e cateterização cardíaca. Desta forma, a TCT 3D se enquadrou como um método efetivo e seguro para avaliar a anatomia cardiovascular antes da cirurgia (20).

É de suma importância, após o nascimento, que os gêmeos fusionados sejam submetidos à avaliação detalhada da sua anatomia. A utilização da ultrassonografia para avaliação do sistema nervoso central e dos órgãos torácicos e abdominais é vital nesse

estágio. O Doppler pode ser útil para avaliar os grandes vasos do abdome e a drenagem venosa hepática. A ecocardiografia é obrigatória, devido à alta frequência de cardiopatia congênita em todos os tipos de gêmeos fusionados (5).

A RNM tem também papel importante na avaliação pós-natal dos gêmeos fusionados, particularmente naqueles unidos pelo crânio ou pelo tórax. É o melhor exame para avaliar a fusão do córtex cerebral em gêmeos fusionados craniópagos, e representa uma boa avaliação da anatomia biliar. Outro exame de importante valia para a área biliar é a colangiopancreatografia (5).

Nos casos onfalópagos, como não há mistura de sangue nas câmaras cardíacas, o fígado pode ser avaliado usando Tomografia Computadorizada (TC) com injeção intravenosa para marcação do local de fusão, auxiliando na programação cirúrgica. RNM com gadolínio também pode ser utilizada neste contexto. Cintilografia biliar, da mesma forma, se mostra útil na determinação da drenagem biliar, apesar deste sítio anatômico se mostrar, geralmente, com definição dificultada antes do procedimento cirúrgico (25).

Os estômagos e intestinos delgados são geralmente separados, no entanto, em 33 % dos casos, o intestino delgado pode estar unido ao nível do divertículo de Meckel no íleo distal. O íleo terminal comum e cólon proximal muitas vezes têm um fornecimento de sangue duplo, e estudos vasculares são úteis para determinar a distribuição do intestino entre os gêmeos na separação. Estudos de contraste do trato gastrointestinal superior são necessários em casos de fusão toracoabdominal, e estudos do trato gastrointestinal inferior são necessários em casos de união pélvica (25).

Angiografia ajuda a definir suprimento vascular específico para os órgãos, o que é útil na determinação da distribuição de estruturas comuns entre os gêmeos na separação cirúrgica (25).

Certas modalidades de imagens e investigações são desejáveis na avaliação de gêmeos siameses e podem ser determinadas de acordo com o sítio principal de união. No entanto, cada par de gêmeos é único; e embora generalizações possam ser feitas, a imagem exata realizada deve ser adaptada para os gêmeos envolvidos e para as exigências dos cirurgiões pediátricos responsáveis (25).

Quanto à cirurgia de separação, duas situações são consideradas: operação de urgência e intervenção eletiva. A primeira situação é necessária quando há compartilhamento do coração com instabilidade cardíaca, ou quando a anomalia justifica a intervenção cirúrgica imediata como nos casos de hérnia diafragmática ou onfalocele rota; e quando há um gêmeo natimorto ou existem danos presentes na ponte de fusão. Na segunda classificação cirúrgica, os procedimentos podem ser realizados posteriormente, de maneira programada, com alguns meses de vida (5).

As separações de emergência têm alta mortalidade. Nos casos em que há muitas anomalias, o tratamento é considerado conservador. O momento ideal para realizar a separação eletiva é com seis a 12 meses de vida, pois há tempo para o crescimento e expansão do tecido, com possibilidade de se adquirirem imagens mais precisas da união e das anomalias associadas para o planejamento cirúrgico (5).

No caso discutido neste estudo, a primeira cirurgia realizada ocorreu de forma não eletiva, com 12 dias de vida, devido à obstrução intestinal em uma das gêmeas. Da mesma forma, com caráter emergencial, a cirurgia separativa ocorreu 23 dias após o falecimento desta mesma gemelar, por complicações renais.

Apesar de todo o planejamento, o prognóstico muitas vezes é pré-determinado pela anatomia subjacente, que pode impedir uma separação bem sucedida. Segundo o estudo de Liu, et al (2012), nenhum bebê com fusão ventricular sobreviveu com ou sem cirurgia separativa, confirmando o prognóstico reservado nos casos de compartilhamento cardíaco (4,7,18).

O bem-estar de cada gêmeo deve ser buscado independentemente, sem causar danos a nenhum deles. O resultado final, isto é, a possibilidade de separação dos gêmeos unidos, provoca grande interesse na comunidade científica, devido à sua alta complexidade, à raridade da patologia, às poucas chances de sobrevivência, ao prognóstico reservado e às características éticas que acompanham esta situação (5,10).

Diagnóstico precoce é importante em países aonde a interrupção da gestação é permitida, sendo que quando a gestação se encontra com menos de 24 semanas o parto vaginal é uma opção. Após 24 semanas, a histerotomia é mais prudente devido às complicações potenciais relacionadas às distócias (4,20,23).

No Brasil, as únicas ocasiões que são permitidas a interrupção da gestação são: anencefalia, risco de vida materno e gestações provenientes de violência sexual. Nos casos de gestações fusionadas, mesmo quando há presença de alterações complexas, a interrupção da gestação não é permitida, exceto se houver risco de vida materno ocasionada pela mesma. Segundo Machado, et al (2015) isto apesar de legal, parece imoral, devido aos riscos mais prevalentes destas gestações como desordens hipertensivas, polidramnia e descolamento placentário, o que pode aumentar a morbidade e mortalidade materna (7,10,12,20).

Tendo em vista a alta complexidade deste tipo de gestação, alguns países lançam mão da interrupção da mesma quando há órgãos vitais compartilhados. Essa conduta deveria ser avaliada mundialmente, visto que as chances de sobrevivência são praticamente nulas, além de gerarem aumento das complicações maternas e gastos exuberantes no âmbito da saúde. Da mesma forma, quando não há órgãos vitais compartilhados, as chances de insucesso predominam, o que classifica a gestação fusionada como um caso delicado no meio médico e social (7).

## CONCLUSÃO

As gestações conjugadas geram grande interesse na população em geral, não só pelo fato curioso da patologia, mas por representar uma área de novas conquistas e descobertas no mundo médico.

Mesmo com os avanços nos métodos diagnósticos e com equipamentos cirúrgicos cada vez mais modernos, o prognóstico neste tipo de gestação é ditado pelos tipos e números de órgãos compartilhados.

A ultrassonografia se mostra como principal exame nos casos de gestações conjugadas, por ser de fácil acesso e englobar as fases de diagnóstico e acompanhamento das mesmas, além de acrescentar na programação cirúrgica pós-natal. Exames como ecocardiograma e ressonância nuclear magnética podem ajudar na delimitação das estruturas compartilhadas, complementando a avaliação inicial ultrassonográfica.

Pelo caráter ético e delicado deste tipo de gestação, que apresenta prognóstico reservado na maioria das vezes, estudos nas áreas de diagnóstico e de técnicas cirúrgicas necessitam ser continuados, com o intuito de melhorar a assistência e o manejo relacionados e estes casos tão desafiadores perante toda a sociedade.

## REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- 1- Pastore, AR. Ultrassonografia em ginecologia e obstetrícia. Editor da série Giovani Guido Cerri – 2 ed, - Rio de Janeiro: Revinter, 2010. (36): 623 - 628; (54): 802 - 807.
- 2- Melo, NR; Fonseca E. Medicina fetal. Rio de Janeiro: Elsevier, 2012. 39: 379 – 385.
- 3- Saito, M, et al. Medicina fetal: tratado de Ultrassonografia V – Atualidades e Perspectivas. Goiânia: SBUS, 2015. 12: 461 – 466.
- 4- Ibinaiye, PO; et al. Dicephalus dipus tetrabrachius conjoined twins of Zaria: case report and literature review. Nigerian Journal Of Clinical Practice. India, 2013. 16: 395-397.
- 5- Denardin, D; Telles, JAB; Betat, RS; et al. Gemelaridade imperfeita: um dilema clinico e etico. Rev. paul. Pediat, 2015. 31( 3 ): 384-391.
- 6- Spitz, L. Conjoinedtwins. PrenatDiagn. Pubmed, 2005. 25: 814 - 819.
- 7- Berezowski, TA; Duarte G; Rodrigues R; et al. Gêmeos conjugados: experiência de um hospital terciário do sudeste do Brasil. Rev. Bras. Ginecol. Obstet, 2010. 32( 2 ): 61-65.
- 8- Kobylarz, K. History of treatment of conjoined twins. Anaesthesiology Intensive Therapy. Poland, 2014. 46: 116-123.
- 9- McHugh, K; Kiely, EM; Spitz, L. Imagingofconjoinedtwins. PediatrRadiol, 2006. 36: 899 - 910.
- 10- Souza, ASR; Carvalho SO; et al. Centro de Atenção à Mulher – Setor de Medicina Fetal do Instituto Materno Infantil de Pernambuco – SEMEFE-IMIP. FEMINA, 2007 | vol 35 | nº 03.
- 11- Kompanje, EJ. The firstsuccessfulseparationofconjoinedtwins in 1689: some additionsandcorrections. Twin Res, 2004. 7: 537-41.
- 12- Machado, RRF; Vieira TL; Leonhardt ASP; et al. Achados pré e pós-natais de um gêmeo fusionado dicephalus tetrabrachius-dipus apresentando uma hérnia diafragmática. Radiol Bras, 2015. 48(1): 63-64.

- 13- Wu, ML; et al. Fetal echocardiographic characteristics of fused heart in thoracopagus conjoined twins. *Echocardiography* (Mount Kisco, NY). United States, 2014. 31: 218-221.
- 14- Brizot, ML; Liao, AW; Lopes, LM; et al. Conjoinedtwinspregnancies: experience with 36 cases from a single center. *PrenatDiagn*, 2011. 31:1120 - 5.
- 15- Sibai, BM; Hauth, J; Caritis, S; et al. Hypertensivedisorders in twin versus singletongestations. NationalInstituteofChild Health andHumanDevelopment Network of Maternal-Fetal Medicine Units. *Am J ObstetGynecol*, 2000. 182: 938 - 42.
- 16- American College of Obstetricians and Gynecologists. Society for Maternal-Fetal Medicine Multiple gestation: complicated twin, triplet, and high-order multifetal pregnancy. ACOG Joint Editorial Committee, 2004. 104: 869 - 83.
- 17- Pachajoa, H; et al. Siamese twins with craniofacial duplication and bilateral cleft lip/palate in a ceramic representation of the Chimú culture (Peru): a comparative analysis with a current case. *Twin Research and Human Genetics: The Official Journal of the International Society for Twin Studies*. United States, 2012. 33: 192-200.
- 18- Liu, H; et al. Various modalities for evaluation of a fused heart in conjoined twins. *Pediatric Cardiology*. United States. 2012. 33: 192-200.
- 19- Unal, O; Arslan, H; Adali, E; et al. MRI of omphalopagus conjoined twins with a Dandy-Walker malformation: prenatal true FISP and HASTE sequences. *Diagn Interv Radiol*, 2010. 16: 66 - 9.
- 20- Rios, LTM; Júnior, EA; et al. Case Report: Prenatal Diagnosis and Postnatal Findings of Cephalothoracopagus Janiceps Disymmetros: Department of Obstetrics, Federal University of São Paulo (UNIFESP), Michail Varras, 2012.
- 21- Mummigatti, K; Shamshal, A. Antenatal diagnosis of conjoined twins - parapagus dicephalus: a case report. *NJOG*, 2011. 6: 61- 5.
- 22- Spencer, R. Theoretical and analytical embryology of conjoined twins: part I: embryogenesis. *Clin Anat*, 2000. 13: 36 - 53.
- 23- Khalil, A; Rodgers, M; Baschat, A; et al. ISUOG Practice Guidelines: role of ultrasound in twin pregnancy. *Ultrasound Obstet Gynecol*, 2016. 47: 247-263.
- 24- Jones, KL. *Smith's recognizable patterns of human malformation*. 6th ed. Philadelphia: Elsevier Saunders, 2006.
- 25- Kingston, CA; McHugh K; et al. Imaging in the Preoperative Assessment of Conjoined Twins. *RadioGraphics*, 2001. 21:5, 1187-1208.