

ADERSON TADEU BEREZOWSKI¹

GERALDO DUARTE²

REINALDO RODRIGUES¹

RICARDO DE CARVALHO CAVALLI¹

ROBERTO DE OLIVEIRA CARDOSO DOS SANTOS³

YVONE AVALLONI DE MORAES VILLELA DE

ANDRADE VICENTE⁴

MARIA DE FÁTIMA GALLI SORITA TAZIMA⁴

Gêmeos conjugados: experiência de um hospital terciário do sudeste do Brasil

Conjoined twins: an experience of a tertiary hospital in Southeast Brazil

Artigo original

Palavras-chave

Gêmeos unidos/epidemiologia
Gêmeos unidos/cirurgia
Diagnóstico pré-natal/métodos
Anormalidades congênitas
Gêmeos monozigóticos
Ultrassonografia pré-natal

Keywords

Twins, conjoined/epidemiology
Twins, conjoined/surgery
Prenatal diagnosis/methods
Congenital abnormalities
Monozygotic twins
Ultrasonography, prenatal

Resumo

OBJETIVO: analisar a ocorrência de gemelaridade conjugada em um hospital universitário de referência terciária em perinatologia durante 25 anos (janeiro de 1982 e janeiro de 2007) e descrever a separação bem sucedida de um dos pares. **MÉTODOS:** para este fim, utilizamos retrospectivamente o banco de dados do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina de Ribeirão Preto da Universidade de São Paulo, obtendo o número de pares de gêmeos conjugados, sua frequência, classificação, gênero, forma de resolução da gravidez, tentativa de separação cirúrgica, diagnóstico pré-natal e sobrevivida. **RESULTADOS:** detectamos 14 pares de gêmeos conjugados (1/22.284 nascidos vivos e 1/90 pares de gêmeos nascidos vivos) nascidos neste período (seis masculinos, sete femininos e um com sexo indeterminado). O diagnóstico pré-natal foi realizado em todos os gêmeos, e os nascimentos ocorreram por cesariana. A separação só foi possível em um dos pares, que sobrevive em ótimas condições de saúde após oito anos. Dos 13 restantes, dez morreram no mesmo dia do nascimento e três sobreviveram apenas alguns meses (menos de um ano). **CONCLUSÃO:** apesar de este estudo evidenciar um número anormalmente alto de gêmeos conjugados, trata-se de um fenômeno raro, de prognóstico perinatal reservado e dependente do compartilhamento de órgãos entre os gêmeos e malformações associadas, em especial relacionadas ao coração dos fetos. Devido ao mau prognóstico dos pares e do comprometimento reprodutivo materno pela necessidade de realização de cesariana com grandes incisões uterinas, propomos que, com base nestes números, seja solicitada a interrupção precoce destas gestações, como ocorre com outras doenças fetais incompatíveis com a sobrevivida extrauterina. Desta forma, a confirmação diagnóstica e a resolução da gravidez de gêmeos conjugados deve ser realizada em centro de atendimento terciário tanto obstétrico quanto perinatal, e a autorização para a interrupção da gestação obtida por via judicial.

Abstract

PURPOSE: to analyze the occurrence of conjoined twins at a tertiary perinatology reference university hospital over a period of 25 years (January 1982 to January 2007) and to describe the successful separation of one of the pairs. **METHODS:** we consulted retrospectively the database of the University Hospital of the Medical School of Ribeirão Preto, University of São Paulo, Brazil, in order to determine the number of pairs of conjoined twins, their frequency, classification, gender, type of pregnancy resolution, attempted surgical separation, prenatal diagnosis and survival. **RESULTS:** we detected 14 pairs of conjoined twins (1/22,284 live births and 1/90 pairs of twin live births) born during this period (six males, seven females and one of indeterminate sex). The prenatal diagnosis was performed in all twins and all births were accomplished by cesarean section. The separation was possible in only one pair, which survives in excellent health conditions after eight years. Of the remaining 13, ten died on the day of birth and three survived only a few months (less than one year). **CONCLUSION:** Although our study revealed an abnormally high number of conjoined twins, this is a rare phenomenon, with a poor perinatal prognosis depending on the organs shared by the twins and associated malformations, especially those related to the fetal heart. Due to the poor prognosis of these pairs and to the maternal reproductive impairment caused by the need to perform body cesareans, we suggest that, based on these numbers, early interruption of these pregnancies be legally granted, as in the case of other diseases incompatible with fetal survival outside the uterus. Thus, the confirmation of a diagnosis of conjoined twins and the resolution of pregnancy should be performed at a tertiary obstetric and perinatal care center, and an authorization for the interruption of pregnancy should be obtained by judicial means.

Correspondência:

Aderson Tadeu Berezowski
Avenida Bandeirantes, 3.900
CEP 14049-900 – Ribeirão Preto-SP
Fone: (16) 3602-2486
E-mail: atberezo@fmrp.usp.br

Recebido

26/11/08

Aceito com modificações

26/1/10

Trabalho realizado no Departamento de Ginecologia e Obstetrícia da Faculdade de Medicina de Ribeirão Preto da Universidade de São Paulo – USP – Ribeirão Preto (SP), Brasil.

¹ Professores Doutores do Departamento de Ginecologia e Obstetrícia da Faculdade de Medicina de Ribeirão Preto da Universidade de São Paulo – USP – Ribeirão Preto (SP), Brasil.

² Professor Titular do Departamento de Ginecologia e Obstetrícia da Faculdade de Medicina de Ribeirão Preto da Universidade de São Paulo – USP – Ribeirão Preto (SP), Brasil.

³ Médico Assistente do Departamento de Cirurgia e Anatomia da Faculdade de Medicina de Ribeirão Preto da Universidade de São Paulo – USP – Ribeirão Preto (SP), Brasil.

⁴ Professores Doutores do Departamento de Cirurgia e Anatomia da Faculdade de Medicina de Ribeirão Preto da Universidade de São Paulo – USP – Ribeirão Preto (SP), Brasil.

Introdução

A gemelariedade é um fenômeno decorrente da fertilização de dois óvulos por dois espermatozoides (dizigótica) ou da segmentação de um embrião que resulta da fertilização de apenas um óvulo por um espermatozoide (monozigótica)^{1,2}. A gemelariedade dizigótica é condicionada por condições naturais (hereditariedade, raça, idade materna e paridade) e artificiais (técnicas de reprodução assistida)¹⁻⁴. A gemelariedade monozigótica, por sua vez, não depende de nenhuma condição, ocorrendo de forma independente e aleatória na proporção aproximada de 1/250 nascimentos¹⁻³.

Sempre que a segmentação do embrião ocorrer após o 13º dia de fertilização, não haverá a completa separação entre os indivíduos e a gestação ocorrerá com a formação de um par de gêmeos unidos, ao que se chama gemelariedade conjugada, a qual por conceito ocorrerá em uma mesma placenta e numa única cavidade amniótica^{1,2,3}.

Comparando-se o prognóstico perinatal de gêmeos com o de gestações únicas, verifica-se que a gemelariedade associa-se a piores resultados¹. Particularmente, em relação à ocorrência de anomalias congênitas, as gestações gemelares dizigóticas apresentam o dobro de risco, enquanto nas monozigóticas este risco aumenta em 16/17 vezes em relação aos fetos de gestação única¹.

Entre as anomalias congênitas, a ocorrência de gêmeos conjugados possui particular importância face à elevada taxa de mortalidade entre os pares, tanto na vida intrauterina quanto após o nascimento.

Não se sabe com exatidão a frequência de gêmeos conjugados, uma vez que as informações da literatura são díspares⁴. No entanto, é possível inferir a baixa frequência deste fenômeno a partir de alguns dados gerais relativos à gemelariedade.

A ocorrência espontânea de gemelariedade é de 1,6% de todas as gestações humanas, das quais 1,2% são dizigóticas e 0,4% monozigóticas⁴. 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. Como grande parte destes gêmeos morre durante a gravidez (abortos e morte fetal), estima-se que a incidência real seja ainda menor, em torno de 1/250.000 gestações^{1,3-6}.

Em extenso levantamento da literatura sobre gêmeos conjugados, verificam-se poucos trabalhos a respeito desta entidade nosológica, e o presente trabalho se mostra bastante oportuno não pelo gosto pelo raro, mas porque pode orientar o obstetra que eventualmente enfrenta situações semelhantes.

O objetivo deste trabalho foi avaliar a epidemiologia da gemelariedade e os desfechos relacionados aos recém-nascidos.

Métodos

Trata-se de um estudo descritivo, retrospectivo baseado em informações obtidas do banco de dados do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina de Ribeirão Preto da Universidade de São Paulo (HC-FMRPUSP), buscando-se todos os casos de gêmeos conjugados atendidos neste hospital entre janeiro de 1982 e janeiro de 2007.

Foram obtidos dados relativos ao número total de pares de gêmeos conjugados que, nascidos vivos no nosso serviço ou encaminhados de serviços externos, foram atendidos durante o período mencionado. Foi obtida a frequência de casos calculando-se a relação entre os pares de gêmeos conjugados analisados, o total de gêmeos nascidos vivos e o total de crianças, também nascidas vivas no mesmo período. Foram registrados ainda o sexo (avaliação clínica da genitália externa), os dados epidemiológicos básicos das gestantes, a possibilidade de diagnóstico pré-natal e o instrumento utilizado para esta análise, dependendo de sua existência na época do procedimento necessário para realizar este diagnóstico e da via de resolução da gravidez.

Os pares de gêmeos conjugados foram classificados com o objetivo de serem referidos mais facilmente conforme a região do corpo que permaneceu unida, descritos com a sua terminologia latina acrescida do sufixo *pagos* (Tabela 1)^{4,7}. Também foram obtidas informações relacionadas à sobrevivência dos gêmeos (Tabela 2) além da relação entre a sobrevivência e a sua classificação (Tabela 3). A separação cirúrgica, estando diretamente relacionada a malformações e/ou ao compartilhamento de órgãos fundamentais, em especial o coração, necessita de detalhada análise dos recém-nascidos, impondo, portanto, a estabilização deles e a utilização de metodologia complementar, o que nem

Tabela 1 - Distribuição de gêmeos conjugados segundo a região de fixação entre si e a idade gestacional ao nascimento (janeiro de 1982 a janeiro de 2007)

Classificação (pagos)	Idade gestacional			Total
	26-30	31-35	>35	
Onfalo/ Toraco	1	3	3	7
Xifo/Onfalo			1	1 (separou)
Onfalo/toraco/raquiza	1	1		2
Ísquio	1		1	2
Sincefalo			1	1
Dicefalo			1	1
Total	3	4	7	14

As abreviações (onfalo, toraco, xifo, raquiza, isquio, sicefalo, dicefalo) referem-se à classificação dos gêmeos conforme a região do corpo que permaneceu unida (descritos com a sua terminologia latina), acrescidas do sufixo pagos.

sempre foi possível devido à gravidade das condições de nascimento.

O consentimento para publicação foi obtido junto ao Comitê de Ética em Pesquisa do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina de Ribeirão Preto da Universidade de São Paulo (FMRP-USP).

Resultados

Entre janeiro de 1982 e janeiro de 2007, foram atendidas 12 mães e seus filhos (gêmeos conjugados), e mais dois pares de gêmeos conjugados independentes das suas mães. Neste mesmo período, ocorreram 91.295 nascimentos de recém-natos vivos (1/22.284 nascimentos vivos) e 1.260 nascimentos de gêmeos também nascidos vivos (1/90 gêmeos nascimentos vivos). Não se verificou nenhuma influência da idade materna e nem da raça na ocorrência da gemelaridade conjugada.

Os 14 pares de gêmeos conjugados nasceram por cesariana corporal ou por ampliação de incisões segmentares devido à grande dificuldade de extração dos pares por incisões menores, e sempre após iniciado espontaneamente o trabalho de parto. Dos 14 recém-nascidos (RN), seis eram do sexo masculino e sete do sexo femininos. Em um dos pares, devido à conjugação das pelves (isquiópagos), não foi possível determinar o sexo.

Dos 14 pares, sete foram classificados como toraco-onfalópagos, os outros sete como onfalo-raquipagos (2), isquiópagos (2), sincéfalo (1), dicéfalo (1) e xifo-onfalópago (o par que pôde ser separado) (Tabela 1).

Dos 14 pares de gêmeos, dez morreram no mesmo dia do nascimento, três pares sobreviveram alguns meses após o nascimento (menos de um ano) e apenas um par foi separado e sobrevive em ótimas condições de saúde há oito anos (Tabelas 2 e 3).

Este caso de sucesso na separação dos gêmeos ocorreu com uma gestante de 27 anos, G4P3A0, sem relato de passado mórbido de realce. Foi encaminhada ao HC-FMRP-USP na 38ª semana de gravidez com diagnóstico de gemelaridade conjugada, para a resolução da gravidez. Em exame ultrassonográfico morfológico, foi possível identificar dois fetos unidos pela região baixa do tórax e abdômen (Figura 1A). Apresentavam o osso esterno em formato de "U", cordão umbilical único com seis vasos (cinco artérias e uma veia). O exame dos órgãos internos mostrou pericárdio único, e o fígado apresentava uma reentrância em sua porção interna, sugerindo segmentação parcial do órgão.

As meninas nasceram por parto cesariano que, apesar de necessitar de ampliação da incisão segmentar e de algumas manobras para o parto, ocorreu sem intercorrências (Figura 1B). O índice de Apgar das duas crianças foi de 9/9, respectivamente no 5º e no 10º minuto de vida. O exame físico

Tabela 2 - Distribuição de gêmeos conjugados segundo a idade de gestação ao nascimento e sobrevida (janeiro de 1982 a janeiro de 2007)

Idade gestacional ao nascimento/ sobrevida	< 1 sem		> 1 sem < 1 ano		> 1 ano		Total
	n	%	n	%	n	%	
26-30	2	14,3	1	7,14	0	0	3
31-35	4	28,6	0	0	0	0	4
>35	4	28,6	2	14,3	1	7,14	7
Total	10	71,4	3	21,4	1	7,14	14

Tabela 3 - Distribuição de gêmeos conjugados segundo a região de fixação entre si e sobrevida (janeiro de 1982 a janeiro de 2007)

Regiões de fixação entre os gêmeos/sobrevida	< 1 Semana	> 1 Semana e < 1 ano	> 1 ano	Total
Onfalo/ Toraco	5	2		7
Xifo/Onfalo			1	1 (separou)
Onfalo/Toraco/Raquipa	2			2
Ísquio	1	1		2
Sincefalo	1			1
Dicéfalo	1			1
Total	10	3	1	14

As abreviações (onfalo, toraco, xifo, raquipa, isquio, sincefalo, dicéfalo) referem-se à classificação dos gêmeos conforme a região do corpo que permaneceu unida (descritos com a sua terminologia latina), acrescidas do sufixo pagos.

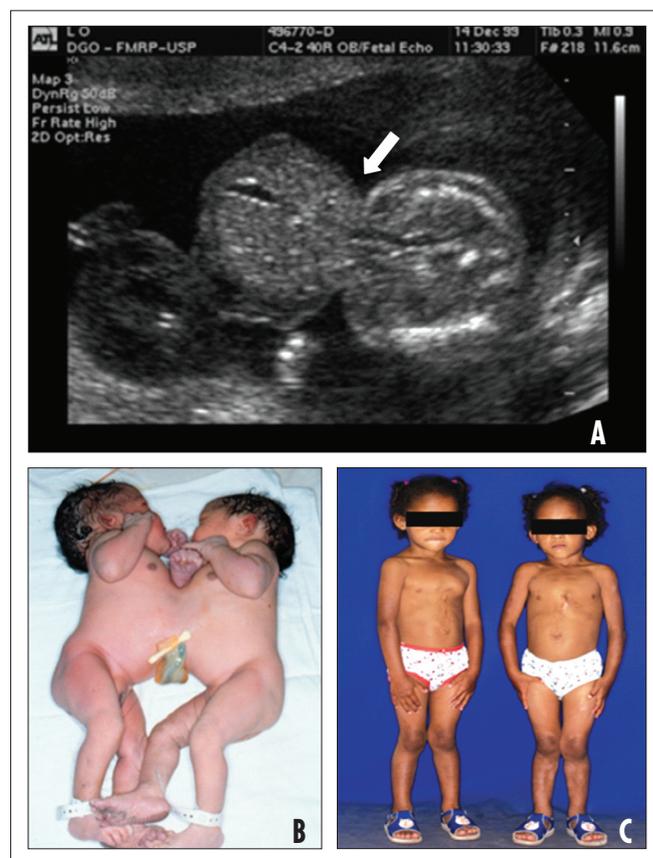


Figura 1 - As figuras referem-se a imagens obtidas (A) no pré-natal por ultrassonografia identificando os dois fetos unidos pelo abdômen (seta), (B) ao nascimento, confirmando o diagnóstico pré-natal e (C) aos 8 anos de idade, após a separação do par de xifo-onfalópagos.

das estruturas corporais externas comprovou as observações ultrassonográficas. A ecografia pós-natal dos órgãos internos confirmou o exame ecográfico pré-natal, acrescentando-se a observação de completa desconexão dos pedículos vasculares do fígado realizada pela Dopplervelocimetria. Após 15 dias do nascimento, as meninas foram separadas cirurgicamente com ótima evolução imediata e tardia, permanecendo saudáveis após oito anos (Figura 1C).

O elevado obituário dos demais gêmeos esteve menos relacionado à idade gestacional do nascimento do que às complicações de compartilhamento de órgãos (Tabela 2), situação que também limitou significativamente as possibilidades de intervenção cirúrgica que objetivavam separá-los (Tabela 3), tendo sido possível realizá-la apenas no par sobrevivente.

Nos 14 casos foi possível realizar o diagnóstico pré-natal. Nos dois primeiros casos, nascidos antes de 1985, o diagnóstico foi realizado radiologicamente e, após esta data, a ultrassonografia substituiu, com vantagem, o método radiológico, tendo sido responsável pelo diagnóstico dos 12 pares restantes.

Discussão

Na análise retrospectiva de gêmeos conjugados durante 25 anos em um hospital universitário e de atendimento obstétrico terciário, foram verificados alguns parâmetros diferentes da literatura pertinente e que podem ser norteadores de conduta para o clínico que eventualmente se deparar com o fenômeno.

A nossa série foi representada por um número de casos anormalmente elevado, como pode ser evidenciado não só pelo número absoluto (14), mas também pela proporção (1/22.284 nascidos vivos e 1/90 gêmeos nascidos vivos), números que certamente estão entre os maiores da literatura nacional e internacional.

Extensa revisão de literatura sobre o assunto demonstrou que existe mais de mil relatos de caso^{4,7} e poucas publicações de séries, situação que dificulta tanto a leitura complementar quanto a compreensão de qual atitude tomar frente ao fenômeno³⁻¹⁰.

As explicações que acreditamos estar relacionadas a estas diferenças residem no fato de que o serviço é referência obstétrica para uma população de mais de cinco milhões de pessoas, portanto, com maior probabilidade de receber grande número de casos de resolução perinatal mais complexa. Outra explicação possível é que a interrupção precoce da gravidez não é permitida nessas situações em nosso país, independentemente da forma de gemelaridade conjugada e, portanto, do prognóstico de separação, permitindo que o nascimento ocorra no final da gravidez, condição que promove maior visibilidade sobre o assunto^{10,11}.

Desta forma, o nascimento de todos os pares estudados ocorreu em idade gestacional avançada, obviamente pela via abdominal e, devido a dificuldades técnicas para a extração das crianças unidas entre si (interposição de troncos e/ou cabeças fetais que exigiam extração por incisão uterina ampla), foi utilizada a incisão uterina corporal ou ampliação da incisão segmentar. Esta condição acrescentou risco a essas mães para gestações futuras, além de ter comprometido a sua saúde reprodutiva, assim como ocorrerá com outras na mesma condição.

Ao contrário das estatísticas epidemiológicas da literatura, que relatam ocorrência três vezes maior do fenômeno em recém-nascidos do sexo feminino, obtivemos pareamento entre os sexos dos pares (seis masculinos e sete femininos), provavelmente pelos mesmos motivos anteriormente relatados^{1,3,4,6,8}.

Como se espera em um fenômeno que conceitualmente decorre da divisão incompleta de um embrião monozigótico, que é epidemiologicamente aleatório e independente de influências de raça e idade, também não foi verificada nenhuma alteração quanto a estas variáveis^{1,3,4}.

Uma vez estabelecida a suspeita clínica, a gemelaridade conjugada pôde ser confirmada em todas as oportunidades. Inicialmente, este diagnóstico foi obtido por meio de exames radiológicos com contrastes intra-amnióticos e, mais recentemente (após 1985), pela ultrassonografia, que hoje suplanta qualquer outro método pela possibilidade de realizar não apenas o diagnóstico da conjugação fetal, mas também do local da conjugação e principalmente dos órgãos conjugados e/ou malformados. Desta forma, concluímos nos exames pré-natais e/ou comprovamos ao nascimento que todos os pares analisados possuíam órgãos malformados ou comuns, que puderam ser agrupados e classificados.

A semelhança dos relatos da literatura de que os onfalópagos possuem prognóstico melhor (uma vez que seus corações são separados) ocorreu com o único caso em que foi possível a separação cirúrgica, mas mesmo estes gêmeos possuíam o pericárdio e o fígado unidos^{4,12}.

Devido às múltiplas malformações na segmentação de órgãos, a grande maioria dos pares (dez) morreu no mesmo dia do nascimento, três sobreviveram alguns meses (menos de um ano) após o nascimento e apenas um pôde ser separado e sobrevive em ótimas condições de saúde há oito anos.

Concluímos que a ocorrência de gêmeos conjugados é evento raro, facilmente diagnosticado durante o pré-natal, atualmente por meio da ultrassonografia. O prognóstico perinatal é muito limitado e claramente dependente da existência de órgãos que possam ser separados (em especial o coração). A resolução da gravidez no termo ou em períodos próximos do final da gestação é difícil; submete a mãe a

maiores riscos e compromete a sua saúde reprodutiva, ao contrário do que ocorreria por interrupção programada e no início da gestação.

Para finalizar, recomenda-se que a gemelaridade conjugada seja incluída nas solicitações judiciais para interrupção precoce programada da gestação, com exceção à existência de corações independentes, situação que

requer análise mais aprofundada em centro terciário de atendimento obstétrico e perinatal, visando à possibilidade de separação dos gêmeos.

Entretanto, deve-se compreender que, mesmo nesta situação, esta possibilidade é rara devido às malformações ou defeitos letais associados à segmentação incompleta dos órgãos dos fetos.

Referências

1. Cunningham FG, Leveno KJ, Bloom SL, Hauth JC, Gilstrap III LC, Wenstrom KD. Williams Obstetrics. 22a ed. New York: McGraw-Hill; 2005. Chapter 39, Multifetal gestation. p. 911-43.
2. Egan JF, Borgida AF. Multiple gestations: the importance of ultrasound. *Obstet Gynecol Clin North Am.* 2004;31(1):141-58.
3. Souza ASR, Medeiros CC, Noronha Neto C, Lima MMS, Lins GVQ. Diagnóstico pré-natal de gêmeos unidos com uso da ressonância nuclear magnética: relato de dois casos. *Rev Bras Ginecol Obstet.* 2006;28(7):416-23.
4. Kokcu A, Cetinkaya MB, Aydin O, Tosun M. Conjoined twins: historical perspective and report of a case. *J Matern Fetal Neonatal Med.* 2007;20(4):349-56.
5. Maymon R, Mendelovic S, Schachter M, Ron-El R, Weinraub Z, Herman A. Diagnosis of conjoined twins before 16 weeks' gestation: the 4-year experience of one medical center. *Prenat Diagn.* 2005;25(9):839-43.
6. McHugh K, Kiely EM, Spitz L. Imaging of conjoined twins. *Pediatr Radiol.* 2006;36(9):899-910.
7. Spencer R. Theoretical and analytical embryology of conjoined twins: part I: embryogenesis. *Clin Anat.* 2000;13(1):36-53.
8. Spitz L, Kiely EM. Experience in the management of conjoined twins. *Br J Surg.* 2002;89(9):1188-92.
9. Kaufman MH. The embryology of conjoined twins. *Childs Nerv Syst.* 2004;20(8-9):508-25.
10. Edmonds LD, Layde PM. Conjoined twins in United States, 1970-1977. *Teratology.* 1982;25(3):301-8.
11. Moises EDC, Cunha SP, Duarte LB, Meziara FC, Cavalli RC, Berezowski AT, et al. Aspectos éticos e legais do aborto no Brasil. Ribeirão Preto: Funpec; 2005.
12. Spitz L. Conjoined twins. *Prenat Diagn.* 2005;25(9):814-9.
13. Faundes A, Duarte GA, Andalaf Neto J, Olivatto AE, Simoneti RM. Conhecimento, opinião e conduta de ginecologistas e obstetras brasileiros sobre o assunto aborto induzido. *Rev Bras Ginecol Obstet.* 2004;26(2):89-96.