

MARIA DE LOURDES BRIZOT¹

ADOLFO WENJAW LIAO¹

LILIAN MARIA LOPES²

MARCOS MARQUES SILVA³

VERA KREBS⁴

REGINA SCHULTZ⁵

MARCELO ZUGAIB⁶

Gêmeos unidos: diagnóstico pré-natal, parto e desfecho após o nascimento

Conjoined twins: prenatal diagnosis, delivery and postnatal outcome

Artigo original

Palavras-chave

Gêmeos unidos
Gêmeos unidos/cirurgia
Ultrassonografia pré-natal
Diagnóstico pré-natal

Keywords

Twins, conjoined
Twins, conjoined/surgery
Ultrasonography, prenatal
Prenatal diagnosis

Resumo

OBJETIVO: analisar a evolução dos casos de gêmeos unidos do diagnóstico pré-natal ao desfecho após o nascimento. **MÉTODOS:** análise descritiva, retrospectiva, dos casos de gêmeos unidos diagnosticados por exame ultrassonográfico durante o pré-natal. Foram avaliadas as características maternas, os exames ultrassonográficos e de ecocardiografia fetal do período antenatal, os dados do parto e dos recém-nascidos, bem como os resultados da separação cirúrgica e anatomopatológico. Os gêmeos foram classificados segundo o tipo de união e dados referentes aos aspectos ultrassonográficos, parto, evolução pós-natal e de sobrevida foram analisados. **RESULTADOS:** quarenta casos de gêmeos unidos foram incluídos no estudo. Observou-se 72,5% de toracópagos, 12,5% de parápagos, 7,5% de onfalo-isquiópagos, 5% de onfalópagos e 2,5% de cefalópagos. A autorização judicial para interrupção da gestação foi solicitada em 58,8% dos casos. Todos os casos em que não se realizou a interrupção judicial da gestação, o parto foi cesárea, em idade gestacional média de 35 semanas. Todos nasceram vivos com mediana do peso de 3.860 g e 88% evoluíram para óbito pós-natal. Dos nascidos vivos, 10% foram submetidos à separação cirúrgica com sobrevida de 60%. A sobrevida geral foi de 7,5% e a pós-natal, de 12%. A avaliação antenatal da letalidade e da possibilidade de separação cirúrgica pós-natal foi precisa. Não foram observadas complicações maternas relacionadas ao parto. **CONCLUSÃO:** a gemelidade imperfeita apresenta prognóstico sombrio, relacionado, principalmente, às fusões cardíacas complexas presentes na maioria dos toracópagos. Em centros de referência, a avaliação ultrassonográfica e ecocardiográfica antenatal delinea com acurácia o prognóstico de letalidade e de possibilidade de separação cirúrgica pós-natal.

Abstract

PURPOSE: the aim of this study was to analyze conjoined twins in terms of antenatal, delivery and postnatal aspects. **METHODS:** a retrospective descriptive analysis of prenatally diagnosed conjoined twins. Prenatal ultrasound and echocardiography, delivery details, postnatal follow-up, surgical separation and post mortem data were reviewed. The twins were classified according to the type of fusion between fetal structures. The following data were analyzed: ultrasound and echocardiographic findings, antenatal lethality and possibility of surgical separation, delivery details and survival rates. **RESULTS:** forty cases of conjoined twins were included in the study. There were 72.5% cases of thoracophagus, 12.5% of paraphagus, 7.5% of omphalo-ischiophagus, 5.0% of omphalophagus, and 2.5% of cephalophagus. Judicial termination of pregnancy was requested in 58.8% of the cases. Cesarean section was performed in all cases in which pregnancy was not terminated. The mean gestational age at delivery was 35 weeks; all twins were live births with a mean birth weight of 3,860 g and 88% died postnatally. Ten percent of the live borns were submitted to surgical separation with a 60% survival rate. The total survival rate was 7.5% and postnatal survival was 12%. Antenatal evaluation of lethality and possibility of surgical separation were precise. There were no maternal complications related to delivery. **CONCLUSION:** conjoined twins present a dismal prognosis mainly related to the complex cardiac fusion present in the majority of cases with thoracic sharing. At referring centers, prenatal ultrasound and echocardiographic evaluation accurately delineate fetal prognosis and the possibility of postnatal surgical separation.

Correspondência:

Maria de Lourdes Brizot
Departamento de Obstetria e Ginecologia da USP – Instituto Central
Av. Dr. Enéas de Carvalho Aguiar, 255 – 10º andar, sala 10.037 –
CEP: 05403-000 – São Paulo (SP), Brasil
Tel. 11 3069-6445
Fax: 11 3069-6209
E-mail: mlbrizot@uol.com.br

Recebido

16/5/2011

Aceito com modificações

6/6/2011

Disciplina de Obstetria do Departamento de Obstetria e Ginecologia do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo – USP – São Paulo (SP), Brasil.

¹ Professores Associados do Departamento de Obstetria e Ginecologia do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo – USP – São Paulo (SP), Brasil.

² Chefe do Setor de Ecocardiografia Fetal do Departamento de Obstetria e Ginecologia do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo – USP – São Paulo (SP), Brasil.

³ Médico Assistente do Departamento de Cirurgia Pediátrica do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo – USP – São Paulo (SP), Brasil.

⁴ Professora Associada do Departamento de Pediatria do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo – USP – São Paulo (SP), Brasil.

⁵ Médica Assistente do Departamento de Patologia do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo – USP – São Paulo (SP), Brasil.

⁶ Professor Titular do Departamento de Obstetria e Ginecologia do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo – USP – São Paulo (SP), Brasil.

Introdução

Gêmeos unidos são condição rara, com incidência estimada que varia de 1:50.000 a 1:200.000 gestações^{1,2}. Resultam possivelmente da divisão tardia da massa embrionária, após o 13º dia da fertilização, quando ocorre falha da separação completa dos embriões³. Há predominância do gênero feminino na proporção de 3:1 em relação ao masculino².

O diagnóstico precoce ultrassonográfico⁴ é fundamental para avaliação do prognóstico e planejamento do parto e correção cirúrgica pós-natal. Nessas gestações, o parto vaginal é evento raro e associado a complicações como óbito fetal intraparto, distocias, rotura uterina ou lesões maternas são descritas⁵; geralmente, ocorre nos casos em que o diagnóstico antenatal não é realizado⁵ ou quando é realizada a interrupção da gestação, no segundo trimestre gestacional⁶. Nas gestações avançadas é recomendada a cesárea, com o objetivo de reduzir os riscos maternos e fetais⁷.

Vários são os relatos na literatura descrevendo aspectos do diagnóstico pré-natal ou mesmo a evolução e separação de gêmeos unidos. No entanto, existem poucas séries com casuísticas superiores a dez casos descrevendo o prognóstico após a separação cirúrgica⁸⁻¹⁴. Menos frequente ainda são as séries de acompanhamento da evolução dos casos desde o diagnóstico pré-natal¹⁰. Nas séries da literatura, as chances de separação variam de 7,1 a 72,7%, e essas chances são menores nos casos com diagnóstico pré-natal, demonstrando a seleção dos casos sem prognóstico, ou seja, muitos centros de referência em cirurgia pediátrica não chegam a receber muitos dos casos letais⁸⁻¹⁴.

O presente estudo teve por objetivo descrever a experiência acumulada ao longo de 12 anos em um serviço de referência terciário universitário do Brasil no diagnóstico e acompanhamento dessas gestações.

Métodos

Estudo retrospectivo realizado no Setor de Gestação Múltipla da Clínica Obstétrica do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo (HCFMUSP), no período de junho de 1998 a março de 2011. O estudo foi aprovado pela Comissão de Ética para Análise de Projetos de Pesquisa (CAPPesq – nº 0212/10).

Foram incluídas gestações múltiplas, com diagnóstico pré-natal ultrassonográfico de fetos simetricamente unidos e vivos no momento da primeira avaliação ultrassonográfica na instituição.

As avaliações ultrassonográficas foram realizadas por dois operadores experientes responsáveis pelo Setor de Gestações Múltiplas e incluíram avaliação detalhada da morfologia dos fetos, com descrição pormenorizada das

estruturas e órgãos compartilhados. Os cordões umbilicais foram avaliados próximos à sua inserção na placenta e próximos ao local de inserção no abdome fetal, e analisado o número de vasos em cada cordão.

A idade gestacional foi calculada a partir da data da última menstruação, desde que confirmada por exames ultrassonográficos. Nos casos com histórico menstrual incerto ou discordante, a idade gestacional foi definida a partir das medidas mais precoces da circunferência cefálica e/ou do comprimento do fêmur.

Todos os casos foram submetidos também à avaliação ecocardiográfica especializada com descrição de anomalias cardíacas associadas. A classificação do grau de fusão e compartilhamento dos corações seguiu os critérios de Andrews et al.¹⁵: Grupo A: corações e pericárdio separados; Grupo B: corações separados e pericárdio comum; Grupo C: fusão dos átrios e ventrículos separados; Grupo D: fusão dos átrios e ventrículos.

Foram critérios de definição de prognóstico letal, a união cardíaca complexa com malformação cardíaca associada, ou malformações complexas associadas a uniões extensas. Impossibilidade de separação cirúrgica baseou-se no achado de fusão cardíaca do tipo D, coração único ou coração hipoplásico mantido pelo coração maior, presença de pontes vasculares entre os corações, veia cava inferior única, aorta única, além dos casos de uniões encefálicas, coluna vertebral próxima ou fundida em Y. Estes casos, quando avaliados antes do terceiro trimestre, e com possibilidade de parto vaginal, foi oferecida a opção de solicitação da autorização judicial para a interrupção da gestação¹⁶.

O acompanhamento pré-natal seguiu o protocolo habitual e as reavaliações ultrassonográficas ocorreram a cada três semanas. Estas gestantes foram encaminhadas para consulta de aconselhamento com a equipe de cirurgia pediátrica. O parto foi programado para ocorrer após a 35ª semana, com atuação conjunta com as equipes de neonatologia e cirurgia pediátrica. A separação cirúrgica após o nascimento foi realizada e coordenada pela equipe de Cirurgia Pediátrica do HCFMUSP, juntamente com demais especialidades cirúrgicas, quando necessário.

A classificação do tipo de união entre os gêmeos seguiu os critérios de Spencer¹⁷, e foi baseada no maior local de fusão, avaliada por meio dos exames ultrassonográficos, do exame clínico, achados cirúrgicos e anatomopatológicos. Foram empregados os termos toracópagos (união pela face anterior do tórax superior até o umbigo), parápagos (união lateral e pelvis com uma sínfise púbica), onfalópagos (união pelo abdome superior, entre o processo xifóide e a cicatriz umbilical), isquiópagos (união ventral caudal que se estende do umbigo até a pelve, apresentando dois sacros e duas sínfises púbicas), cefalópagos (união ventral rostral, do ápice da cabeça até o umbigo). A estas classificações

foram acrescentados termos que numeram os membros: di- (dois), tri- (três), tetra- (quatro) com os termos – bráquio (braços), -pus (pernas), -prosopus (face).

Os dados clínicos, cirúrgicos e de necropsia foram obtidos a partir da análise dos prontuários hospitalares e consulta aos bancos de dados informatizados da instituição. Nos casos em que o parto ocorreu em outro serviço, foi estabelecido contato telefônico com a paciente para obtenção das informações.

Os seguintes dados foram coletados e analisados: idade gestacional no diagnóstico, tipo de união, malformações associadas, extensão e tipo de fusão cardíaca, predição antenatal do prognóstico e possibilidade de separação cirúrgica, solicitação de interrupção da gestação, óbito fetal, idade gestacional no parto, complicações maternas e sobrevida pós-natal.

Os resultados foram analisados de forma descritiva. As variáveis contínuas foram descritas segundo a média, mediana, desvio padrão, valores mínimo e máximo. Para as variáveis qualitativas, foram calculadas as frequências absolutas e relativas.

Resultados

Durante o período do estudo, 40 gestações múltiplas com fetos vivos e unidos simetricamente foram diagnosticadas no Setor de Gestação Múltipla da Clínica Obstétrica do HCFMUSP. Três (7,5%) gestações eram trigemelares (casos: 3, 39 e 40).

A idade materna média foi de $27,5 \pm 6,8$ anos, 45,0% das gestantes eram nulíparas e todas as gestações haviam sido espontaneamente concebidas.

A mediana da idade gestacional, na primeira avaliação ultrassonográfica, foi de 24,0 semanas (14–35 semanas). O gênero foi classificado como feminino em 72,5% casos, masculino em 20,0% e indeterminado em 2,5%. Em dois casos não se obteve conhecimento do gênero dos fetos, pois a gestação foi interrompida em outro serviço, e no exame ultrassonográfico realizado não foi possível a determinação do sexo dos fetos.

O número de vasos no cordão umbilical foi determinado em 29 casos. Cordão umbilical único foi observado em 86,2% dos casos (25/29) e o número de vasos no cordão variou de 2 a 6 vasos (2 vasos n=2; 3 vasos: n= 10; 4 vasos n=6; 5 vasos n=5; 6 vasos n=2). Em quatro casos havia dois cordões (um caso com 3 vasos cada cordão e outros 3 casos com um dos pares com apenas 2 vasos).

O volume de líquido amniótico esteve aumentado em 22,5% dos casos (n=9) e normal nos demais. Nenhum caso apresentou redução do volume de líquido amniótico. Amniodrenagem para alívio de desconforto respiratório, decorrente de polidrâmnio excessivo, foi realizada em um caso (caso 40).

Na Tabela 1 estão demonstradas a classificação e a frequência dos tipos de gêmeos unidos observados no estudo. Dois casos não apresentavam malformações estruturais envolvendo coração ou outros órgãos. As malformações encontradas e as suas frequências encontram-se descritas na Tabela 2.

A classificação segundo a fusão do coração ficou assim distribuída: tipo A, 6 casos (15,0%); tipo B, 2 casos (5,0%); tipo C, 1 caso (2,5%) e tipo D, 31 casos (77,5%). Em 95% (n=38) dos casos foi observada concordância da fusão cardíaca descrita pela ecocardiografia fetal quando comparada às avaliações pós-natais. Os dois casos de discordância (casos 23 e 39) foram classificados em B antenatal e C pós-natal, e D antenatal e C pós-natal, respectivamente.

Malformação intracardíaca foi observada em 67 fetos (83,8%). Apenas três duplas (7,5%) não apresentaram malformação intracardíaca. Todos os casos classificados como B, C e D, apresentaram outras alterações cardíacas associadas. Setenta e cinco por cento dos fetos no grupo A apresentaram coração sem malformação cardíaca.

A autorização judicial para interrupção da gestação foi solicitada em 58,8% (20/34) dos casos, cuja malformação apresentava características de letalidade. Em 65% dos casos (n=13), o pedido de solicitação judicial foi deferido. Em dois casos o resultado judicial foi desconhecido e em cinco casos foi indeferido. Detalhamento sobre os casos em que foi solicitada a interrupção judicial foram previamente publicados¹⁶.

Tabela 1. Distribuição dos gêmeos unidos de acordo com a classificação do tipo de união

Tipo de união	Número de casos		Órgãos compartilhados
	n	%	
Toracópagos	29	72,5	Coração, fígado
Parápagos	5	12,5	Coração, fígado, intestino, bexiga, rins, ânus, genitália
Onfalo-isquiópagos	3	7,5	Fígado, intestino, órgãos pélvicos
Onfalópagos	2	5,0	Fígado
Cefalópagos	1	2,5	Cabeça, coração, fígado

Tabela 2. Ordem de frequência das malformações, nas duplas, acometendo órgãos ou estruturas

Malformação	Número	%
Cardíacas	36	90,0
Extremidades	14*	35,0
Parede abdominal (onfalocele/gastrosquise)	9 (6 / 3)	22,5
Fenda lábio-palatina	9	22,5
Hérnia diafragmática	2	5,0
Espinha bifida	1	2,5
Higroma	1	2,5

*11 casos com anormalidade de número.

Tabela 3. Descrição dos detalhes clínicos dos gêmeos unidos nascidos vivos não submetidos à separação cirúrgica

Caso número	Tipo de união	Órgãos compartilhados	Cor	Malformações associadas	IGP (semanas)	Peso (g)	Idade óbito
1	Toracópagos	Coração, fígado	D	Cardíacas; gastroquise; F2 – fenda LP	35,7	4.270	3 h
2	Toracópagos	Coração, fígado	D	Cardíacas; F1– HD; F2 – fenda LP	33,6	-	2 h
4	Toracópagos	Coração, fígado	D	Cardíacas	35,0	-	1 d
5	Toracópagos	Coração, fígado	D	Cardíacas	37,3	5.440	32 d
13	Toracópagos	Coração, fígado	C	Cardíacas	33,6	3.300	54 d
19	Toracópagos	Coração, fígado	D	Cardíacas; onfalocele; F1 – fenda LP	33,0	2.000	1 d
14	Toracópagos	Coração, fígado	D	Cardíacas; onfalocele	37,9	3.660	1 h
15	Toracópagos	Coração, fígado	D	Cardíacas	34,0	-	90 d
21	Toracópagos	Coração, fígado, intestino	D	Cardíacas	37,6	2.440	12 d
28	Toracópagos	Coração, fígado	C	Cardíacas	34,3	4.700	28 d
31	Toracópagos díbráquio	Coração, fígado	D	Cardíacas; extremidades	33,1	4.040	18 h
33	Toracópagos	Coração, fígado	D	Cardíacas	33,0	-	1 d
35	Toracópago tríbráquio	Coração, fígado	D	Cardíacas; extremidades	36,0	3.870	28 d
3*	Parápagos dicéfalo tríbráquio tripus	Coração, fígado, cólon	B/C	Cardíacas; extremidades	36,4	-	1 d
32	Parápagos dicéfalo díbráquio dipus	Coração, fígado, bexiga, rins, genitália	D	Cardíacas; extremidades	34,1	2.450	1 h
29	Parápagos dicéfalo tripus	Fígado, bexiga, genitália, ânus	A	Cardíacas; extremidades	36,4	4.070	1 d
24	Cefalópagos	Cabeça, coração, fígado	D	Cardíacas; fenda LP	28,6	-	1 d
39*	Toracópagos	Coração, fígado	D/C	Cardíacas	35,0	2.480	29 d
40*	Toracópagos	Coração, fígado	D	Cardíacas; F1 e F2 – fenda LP	34,6	3.500	1 h
41	Toracópagos	Coração, fígado	D	Cardíacas; F1 – fenda LP	36,3	2.395	5 d

Os casos em que os resultados encontram-se vazios (-) o parto ocorreu em outro serviço e essas informações não foram obtidas; Cor: classificação da fusão do coração segundo Andrews et al.¹⁵, A (corações e pericárdio separados), B (corações separados e pericárdio comum), C (fusão dos átrios e ventrículos separados), D (fusão dos átrios e ventrículos); IGP: idade gestacional do parto; F1: feto 1; F2: feto 2; HD: hérnia diafragmática; LP: lábio-palatina; h: horas; d: dias; *trigêmeos.

Para avaliação das informações relacionadas ao parto foram excluídos os casos em que a resolução da gestação foi por interrupção. A idade gestacional média no parto foi de $35 \pm 2,0$ semanas. Sete casos (28,0%) entraram em trabalho de parto espontâneo e em um caso ocorreu rotura prematura das membranas; todos foram submetidos à cesárea. A histerotomia corporal longitudinal foi realizada em 13 casos (52,0%), a segmentar transversa em 6 (24,0%), o tipo de histerotomia foi desconhecido em 6 casos. Não foram relatadas complicações hemorrágicas ou infecciosas relacionadas ao parto, e nenhuma gestante necessitou transfusão de sangue. O tempo médio de internação materno após o parto foi de $2,4 \pm 0,6$ dias.

Todos os casos em que não se interrompeu a gestação evoluíram com nascidos vivos. O peso médio no nascimento dos gêmeos unidos foi de 3.590 g com mediana de 3.860 g (2.000–5.440 g). Óbito após o nascimento ocorreu em 88% das crianças (44/50): óbito neonatal precoce foi observado em 27 (54%), óbito neonatal tardio em 2 (4,0%), óbito até 60 dias em 13 (26,0%) e óbito até 90 dias em 2

crianças (4%). O tempo de sobrevivência médio foi de 15,4 dias com mediana de 2 dias (1–90 dias; DP=22,6). Dos nascidos vivos, 12% sobreviveram (n=6), entretanto, a sobrevivência geral foi de 7,5% (6/80 fetos).

Segundo a avaliação pré-natal do prognóstico de sobrevivência e da possibilidade de separação cirúrgica dos gêmeos, seis casos (15%) foram classificados como positivos para essas possibilidades e cinco casos foram para separação cirúrgica, em um caso os fetos evoluíram para óbito antes da separação cirúrgica. Os demais, 34 casos (85%) foram classificados com prognóstico letal e impossibilidade de separação cirúrgica. Destes, 44,1% (15/34) realizaram interrupção da gestação e dos 55,9% (19/34) que prosseguiram com a gestação todos evoluíram para óbito pós-natal e também foram classificados sem condições de separação cirúrgica após o nascimento.

A Tabela 3 apresenta os dados clínicos dos fetos que evoluíram para óbito neonatal. Detalhes dos cinco casos submetidos à separação cirúrgica estão descritos na Tabela 4.

Tabela 4. Detalhes clínicos dos gêmeos unidos submetidos à separação cirúrgica

Caso número	Tipo de união	Órgãos compartilhados	Malformações associadas	Cor	IGP (semana)	Peso (g)	SU	Id S	Resultado
23	Toracópago	Coração, fígado	Cardíacas, onfalocele	C	35,0	3.860	Sim	41 d	Óbito/óbito na separação
16	Onfalópago	Fígado	Onfalocele, RN2 – cardiopatia	A	37,0	4.740	Sim	3 d	Vivo 5 anos/óbito 54 d
34	Onfalópago	Fígado, intestino	Extremidades, ânus imperfurado	A	35,0	4.000	Sim	1 h	ONN na separação/vivo 8 m
17	Onfalo-isquiópago	Fígado, intestino	Anomalia anorectal	A	37,4	2.600	Não	12 m	Vivo/vivo 5 anos
22	Onfalo-isquiópago tripus	Fígado, cólon, anus	Extremidades	A	36,4	4.400	Não	15 m	Vivo/vivo 3 anos

Cor: classificação da fusão do coração segundo Andrews et al.¹⁵, A (corações e pericárdio separados), B (corações separados e pericárdio comum), C (fusão dos átrios e ventrículos separados), D (fusão dos átrios e ventrículos); IGP: idade gestacional do parto; SU: separação de urgência; Id S: idade da separação cirúrgica; h: horas; d: dias; m: meses; ONN: óbito neonatal

Discussão

Ao longo de pouco mais de 12 anos, 40 gestações múltiplas, com gêmeos conjugados, foram acompanhadas na Clínica Obstétrica do HCFMUSP. Trata-se de casuística robusta quando comparada com as séries descritas na literatura⁸⁻¹⁴. A incidência de nascidos vivos com essa condição tem diminuído nas décadas recentes, fenômeno possivelmente relacionado à interrupção de alguns casos diagnosticados no período pré-natal. Encontramos apenas uma série de casos relatando detalhes antenatais¹⁰, sendo que as demais enfatizam os aspectos cirúrgicos e de sobrevivência pós-natal^{8,9,11-14}.

Nenhuma das gestações da presente casuística foi resultante de técnicas de reprodução assistida. Entretanto, vale ressaltar que, mesmo em gestações resultantes de fertilização *in vitro*, podem ocorrer gêmeos unidos. A ausência desses casos na nossa casuística decorre do perfil social e econômico da população que é atendida na instituição.

A idade gestacional média na primeira avaliação ultrassonográfica, nos casos referenciados ao serviço, foi relativamente tardia (ao redor de 24 semanas). As publicações de Mackenzie et al.¹⁰ e de Pajkrt e Jauniaux¹⁸ demonstram idades gestacionais mais precoces, o que provavelmente reflete diferenças nas rotinas locais de Saúde Pública. Na revisão de Pajkrt e Jauniaux¹⁸, é evidente a utilização da ultrassonografia de rotina no primeiro trimestre em diversos países. Acreditamos que com a crescente disponibilização de exames ultrassonográficos precoces em nosso meio, os diagnósticos, ainda no primeiro trimestre da gestação, se tornarão mais frequentes.

O diagnóstico precoce, seguido de exame morfológico e ecocardiográfico em centro de referência especializado, é fundamental para que haja a possibilidade de se oferecer a alternativa da interrupção judicial nos casos considerados letais.

Nestes casos, torna-se possível minimizar a morbidade materna, pois à medida que o parto ocorre em idades gestacionais mais precoces, há menor risco de complicações maternas, e maiores são as chances de parto vaginal¹⁶.

Em mais de dois terços dos casos os gêmeos eram toracópagos, seguidos, em termos de frequência, pelos parápagos. Em apenas 12,5% dos casos, a união era menos complexa (onfalópagos e onfalo-isquiópagos) sob o ponto de vista da separação cirúrgica dos fetos. A frequência da distribuição dos diferentes tipos observada no presente estudo, é concordante com o apresentado pelas maiores séries da literatura⁸⁻¹⁴. Fica evidente a alta complexidade dos casos, uma vez que a grande maioria dos toracópagos e parápagos apresenta algum grau de compartilhamento cardíaco, o que implica em pior prognóstico. Isso reflete na baixa taxa de casos submetidos à separação pós-natal, observada tanto no presente estudo (12,5%) como no de Mackenzie et al.¹⁰ (21,4%).

O gênero feminino correspondeu a mais de dois terços dos casos, concordando com o descrito em outros estudos que descrevem proporção de 3:1^{2,9}. Malformações comprometendo outros órgãos ou estruturas não relacionados à fusão são frequentes, podendo acometer um ou ambos os fetos (Tabela 2). A importância do conhecimento e descrição destas outras malformações deve-se à redução das chances de sobrevivência dos fetos após a separação. Cordão umbilical único foi observado em 87,5% dos casos, o que corrobora os achados da literatura e, inclusive, descreve ser um dos sinais ultrassonográficos para suspeição de gemelidade conjugada¹⁹.

A literatura refere presença de polidrâmnio em 11 a 50% dos casos⁷ de gêmeos unidos. Foi observado aumento do volume de líquido amniótico em 22,5%, e apenas 1 caso necessitou de amniodrenagem para esvaziar o polidrâmnio. Esses percentuais encontrados são maiores do que o descrito nas gestações únicas (0,2-1,6%)²⁰ e nas gestações gemelares normais (10%)²¹.

O exame de ecocardiografia fetal foi realizado em todos os casos e apenas 16% dos fetos não apresentaram cardiopatia. A maioria dos casos foi classificada como D, seguida pelos tipos A, C e B. No grupo A, 75% das duplas apresentaram coração normal, nos demais grupos em um ou nos dois fetos observou-se malformação cardíaca. Apenas os fetos do grupo A sobreviveram após separação cirúrgica. Achados semelhantes foram descritos por Andrews et al.¹⁵, que observaram sobrevida pós-separação cirúrgica de 70% no grupo A, 75% no grupo B, nenhum sobrevivente no grupo C, e impossibilidade de separação em todos os gêmeos do grupo D.

Na comparação dos achados ecocardiográficos do período pré-natal, com os do pós-natal, houve 95% de concordância, demonstrando que a ecocardiografia, quando realizada por profissional experiente, pode ser utilizada como delimitadora das chances de separação fetal. Nos dois casos em que houve falha diagnóstica antenatal, os achados não resultaram em interrupção gestacional equivocada: no caso 23, que teve classificação antenatal como fusão do tipo B, o pós-natal revelou pior prognóstico com a fusão tipo C. No outro caso, mesmo com o diagnóstico de tipo D antenatal, e C no pós-natal, o prognóstico de sobrevida para o tipo C é remoto, uma vez que a literatura ainda não descreve sobrevivente após esse tipo de separação¹⁵.

Na caracterização antenatal do prognóstico dos fetos e da possibilidade de separação pós-natal, 34 casos foram definidos como letais e 44% sofreram interrupção. A avaliação da necropsia confirmou os achados descritos nos exames pré-natais e todos que prosseguiram a gestação evoluíram para óbito neonatal sem separação cirúrgica. A avaliação antenatal estimou possibilidade de separação cirúrgica em 15% (n=6) das duplas e, desses, cinco foram submetidos à cirurgia, com sobrevida de 50%. Estes resultados enfatizam a importância da ultrassonografia e ecocardiografia fetal para a avaliação pré-natal do prognóstico, que propiciará o aconselhamento dos pais em relação às opções de solicitação de autorização judicial para interrupção da gestação; caso não seja esta a opção desejada pelo casal, auxiliará o planejamento do acompanhamento pré-natal. Nesta última opção, encaminha-se a paciente para consulta com a equipe de neonatologia em que serão abordadas as opções de conduta paliativa, com medidas de conforto, ou conduta intervencionista, esclarecendo-se que esta última não mudará o curso da doença.

A idade gestacional média do parto, nos casos em que houve o seguimento da gestação, 35 semanas, não diferiu das séries da literatura e não difere da média nas gestações gemelares normais que é de 35,6 semanas²². A idade gestacional média do parto referida, nos estudos, varia de 33 a 36 semanas²¹. Recomenda-se que o parto

seja realizado entre 36 a 38 semanas²¹; entretanto, em algumas séries e casos descritos, observa-se a resolução da gestação em idades gestacionais mais precoces, ao redor de 34 semanas¹⁰, com o objetivo de minimizar a morbidade materna. O risco de atonia uterina secundário à sobredistensão uterina aumenta com a progressão da gestação, que pode ser observado nos partos muito tardios.

A cesárea foi a via de parto em todos os casos em que não foi autorizada a interrupção da gestação. Das séries encontradas na literatura, duas relatam que todos os partos foram pela cesárea^{10,14} e duas outras referem incidência de parto vaginal de 41% (África do Sul)¹¹ e 17,8% (casos provenientes da Arábia Saudita, Egito, Sudão, Iêmen, Malásia, Filipinas e Polônia)¹².

A histerotomia corporal foi realizada na metade dos casos e a segmentar transversa, em 24% deles. Não foram observadas complicações ou aumento da morbidade materna e nenhuma gestante necessitou de transfusão sanguínea durante ou após o parto. O tempo de internação após a cesárea não diferiu das gestantes de gemelares habitualmente submetidas a esse tipo de parto nesta instituição.

Muitos estudos, quando se referem à indicação de cesárea como o tipo de parto de escolha para estes casos, citam o estudo de Rudolph et al.²¹; neste estudo, os autores descrevem o resultado de parto em 59 casos de gêmeos unidos, em que as manobras de embriotomia foram realizadas em 13,5% dos casos e em 8, a cesárea foi realizada após falha na extração dos fetos (13,5%), demonstrando elevadas taxas de complicações obstétricas.

As complicações maternas são pouco descritas e por menorizadas. Rode et al.¹¹ descrevendo experiência em 40 anos com casos de gêmeos unidos, relatam um óbito materno durante o parto, mas não fornecem detalhes do caso. Na série descrita por Al Rabeeh¹², o trauma no canal de parto é relatado em dois de cinco casos que evoluíram para parto vaginal, e os autores enfatizam a indicação de cesárea nesta condição.

A literatura é unânime em defender a cesárea como a via preferencial nos casos de gêmeos unidos. Os aspectos que devem ser considerados para se determinar a via de parto menos traumática incluem a possibilidade de sobrevida dos gêmeos; o tamanho do conjunto dos fetos; a localização e extensão da união; a apresentação dos fetos; a atitude da família; fatores obstétricos como a adequação da pelve e a presença de cicatrizes uterinas prévias.

Nos casos de fetos não viáveis ou prematuros extremos, pode-se tentar o parto vaginal. A literatura antiga²¹ descreve vários casos de partos vaginais com sucesso nestas situações, provavelmente devido à flexibilidade dos tecidos e da prematuridade. Os relatos não detalham o peso fetal crítico acima do qual o parto vaginal não é aconselhável.

Os recém-nascidos vivos apresentaram peso médio de 3.590 g, o menor peso foi de 2.000 g e o maior de 5.440 g. O peso médio ao nascimento dos gêmeos unidos é de aproximadamente 4.000 g, o maior peso descrito foi de 7.258 g²³; na maioria das ocasiões o peso não ultrapassa 5.000 g²³.

Dos nascidos vivos, 88% evoluíram para óbito pós-natal, perfazendo uma taxa de sobrevida de 12%. Nas séries da literatura, a taxa de sobrevida pós-natal varia de 7,2 a 47,8%⁸⁻¹⁴. As diferenças observadas nas séries podem estar relacionadas à proveniência dos casos, as séries relatadas por centros de cirurgia pediátrica muitas vezes recebem os casos com melhor prognóstico, pois os que evoluem para óbito neonatal nas primeiras horas de vida acabam por não ser encaminhados para a equipe de cirurgia pediátrica. Portanto, quando são considerados todos os casos desde o diagnóstico pré-natal, a sobrevida é ainda pior, com 7,5% de sobrevida geral nesta casuística. A única série com avaliação pré-natal inclui apenas 14 casos e refere 17,9% de sobrevida¹⁰. Mais da metade dos óbitos pós-natal ocorre no período neonatal precoce e em 95% até 60 dias de vida. As séries da literatura também demonstram que a maioria dos óbitos ocorre no período neonatal e são raros os casos que ultrapassam o sexto mês de vida⁸⁻¹⁴.

Neste estudo, seis casos (15%) foram elegíveis para separação e destes, cinco (12,5%) foram submetidos ao procedimento, pois um evoluiu com complicações pós-natais (onfalite, sepsis) e óbito com 54 dias de vida. Observou-

se 60% de sobrevida pós-separação cirúrgica e quando esta foi de urgência, a sobrevida foi de 33%. A literatura refere sobrevida de 8,3 a 50% nos casos de separação de urgência e de 72 a 100% na separação eletiva⁸⁻¹⁴.

A taxa de sobrevida pós-correção cirúrgica depende do tipo de união e dos órgãos envolvidos. Os toracópagos são os que apresentam menores índices de sobrevida após a separação. Dos casos submetidos à separação cirúrgica, um era toracópago, dois onfalópagos e dois onfalo-isquiópagos. Quatro crianças da união onfalo-isquiópagos sobreviveram, e duas das uniões onfalópagos (uma de cada um dos dois casos); o toracópago não sobreviveu. Em análise de sobrevida de 167 casos relatados de separação de gêmeos unidos, observou-se que a maior taxa de mortalidade pós-separação cirúrgica é observada nos toracópagos (51%), seguida pelos craniópagos (48%), onfalópagos (32%), pigópagos (23%) e isquiópagos (19%)²⁴.

A tomada de decisões deve ser efetuada pelos pais, sob o aconselhamento da equipe médica, levando-se em consideração o melhor interesse para cada criança. A confidencialidade deve ser assegurada por todos os envolvidos, e o sensacionalismo público e da mídia devem ser evitados a qualquer custo²⁵. A abordagem de cada caso deve se manter coerente com as decisões conjuntamente tomadas, e os pais devem ser encorajados a buscar conselhos religiosos, se assim desejarem. E ainda, deve ser assegurado aos pais que estes detêm substancial controle sobre o processo de decisões nas condutas a serem seguidas.

Referências

- Edmonds LD, Layde PM. Conjoined twins in the United States, 1970-1977. *Teratology*. 1982;25(3):301-8.
- Martínez-Frías ML, Bermejo E, Mendioroz J, Rodríguez-Pinilla E, Blanco M, Egüés J, et al. Epidemiological and clinical analysis of a consecutive series of conjoined twins in Spain. *J Pediatr Surg*. 2009;44(4):811-20.
- Jones KL, editor. *Smith's recognizable patterns of human malformation*. 5th ed. Philadelphia: WB Saunders; 1997.
- Usta IM, Awwad JT. A false positive diagnosis of conjoined twins in a triplet pregnancy: pitfalls of first trimester ultrasonographic prenatal diagnosis. *Prenat Diagn*. 2000;20(2):169-70.
- Harma M, Harma M, Mil Z, Oksuzler C. Vaginal delivery of dicephalic parapagus conjoined twins: case report and literature review. *Tohoku J Exp Med*. 2005;205(2):179-85.
- Turki E, Fatnassi R, Ben Regaya L, Briki R, Hidar S, Kairi H. Cephalopagus conjoined twins: case report and review of literature. *Morphologie*. 2010;94(307):114-6.
- Harper RG, Kenigsberg K, Sia CG, Horn D, Stern D, Bongiovi V. Xiphopagus conjoined twins: a 300-year review of the obstetric, morphopathologic, neonatal, and surgical parameters. *Am J Obstet Gynecol*. 1980;137(5):617-29.
- O'Neill JA. Conjoined twins. In: O'Neill JA, Rowe M, Grosfeld JL, Fonkalsrud EW, Coran AG, editors. *Pediatric surgery*. 5th ed. St Louis: Mosby; 1998. v. 2, p. 1925-38.
- Spitz L. Conjoined twins. *Prenat Diagn*. 2005;25(9):814-9.
- Mackenzie TC, Crombleholme TM, Johnson MP, Schnaufer L, Flake AW, Hedrick HL, et al. The natural history of prenatally diagnosed conjoined twins. *J Pediatr Surg*. 2002;37(3):303-9.
- Rode H, Fieggen AG, Brown RA, Cywes S, Davies MR, Hewitson JP, et al. Four decades of conjoined twins at Red Cross Children's Hospital – lessons learned. *S Afr Med J*. 2006;96(9 Pt 2):931-40.
- Al Rabeeah A. Conjoined twins – past, present, and future. *J Pediatr Surg*. 2006;41(5):1000-4.
- Sagui E, Almonte J, Baltazar W, Acosta A, Caballes A, Catangui A, et al. Conjoined twins in the Philippines: experience of a single institution. *Pediatr Surg Int*. 2009;25(9):775-80.
- Berezowski AT, Duarte G, Rodrigues R, Cavalli RC, Santos ROC, Vicente YAMVA, et al. Gêmeos conjugados: experiência de um hospital terciário do sudeste do Brasil. *Rev Bras Ginecol Obstet*. 2010;32(2):61-5.

15. Andrews RE, McMahon CJ, Yates RW, Cullen S, de Leval MR, Kiely EM, et al. Echocardiographic assessment of conjoined twins. *Heart*. 2006;92(3):382-7.
16. Nomura RMY, Brizot ML, Liao AW, Hernandez WR, Zugaib M. Gêmeos unidos e autorização judicial para o aborto. *Rev Assoc Med Bras*. 2011;57(2):205-10.
17. Spencer R. Anatomic description of conjoined twins: a plea for standardized terminology. *J Pediatr Surg*. 1996;31(7):941-4.
18. Pajkrt E, Jauniaux E. First-trimester diagnosis of conjoined twins. *Prenat Diagn*. 2005;25(9):820-6.
19. van den Brand SF, Nijhuis JG, van Dongen PW. Prenatal ultrasound diagnosis of conjoined twins. *Obstet Gynecol Surv*. 1994;49(9):656-62.
20. Hill LM, Breckle R, Thomas ML, Fries JK. Polyhydramnios: ultrasonically detected prevalence and neonatal outcome. *Obstet Gynecol*. 1987;69(1):21-5.
21. Rudolph AJ, Michaels JP, Nichols BL. Obstetric management of conjoined twins. *Birth Defects Orig Artic Ser*. 1967;3(1):28-37.
22. Alexander GR, Salihu HM. Perinatal outcomes of singleton and multiple births in the United States, 1995-98. In: Blickstein I, Keith LG, editors. *Multiple pregnancy: epidemiology, gestation & perinatal outcome*. 2nd ed. London: Taylor & Francis; 2005. p. 3-10.
23. Barth RA, Filly RA, Goldberg JD, Moore P, Silverman NH. Conjoined twins: prenatal diagnosis and assessment of associated malformations. *Radiology*. 1990;177(1):201-7.
24. Hoyle RM. Surgical separation of conjoined twins. *Surg Gynecol Obstet*. 1990;170(6):549-62.
25. Atkinson L. Ethics and conjoined twins. *Childs Nerv Syst*. 2004;20(8-9):504-7.