

Gemelaridade imperfeita: um dilema clínico e ético

Imperfect twinning: a clinical and ethical dilemma

Daniela Denardin¹, Jorge Alberto B. Telles², Rosilene da Silveira Betat³, Paulo Renato K. Fell³, André Campos da Cunha³, Luciano Vieira Targa⁴, Paulo Ricardo G. Zen⁵, Rafael Fabiano M. Rosa⁶

RESUMO

Objetivo: Revisar os aspectos históricos, epidemiológicos, etiológicos, gestacionais, diagnósticos e prognósticos da gemelaridade imperfeita.

Fontes de dados: Pesquisaram-se artigos científicos nos portais PubMed, SciELO e Lilacs, utilizando-se os descritores “conjoined twins”, “multiple pregnancy”, “ultrasound”, “magnetic resonance imaging” e “prognosis”. A pesquisa não se delimitou a um período específico de tempo. Complementou-se a revisão com material bibliográfico presente em livros.

Síntese dos dados: A descrição de gêmeos fusionados é lendária. Estima-se que a frequência seja em torno de 1/45.000–200.000 nascidos vivos. São gêmeos monozigóticos, monocoriônicos e usualmente monoamnióticos, que podem ser classificados de acordo com o local de fusão mais proeminente, com a simetria entre os gêmeos fusionados ou com a estrutura de compartilhamento. Pode-se realizar o diagnóstico ainda no período pré-natal ou depois do nascimento por meio de diferentes técnicas, como ultrassonografia, ressonância magnética e ecocardiografia. Tais exames são de suma importância para o entendimento da anatomia do feto/criança, bem como para a determinação do prognóstico e do plano cirúrgico.

Conclusões: Embora a gemelaridade imperfeita seja uma condição rara, o diagnóstico pré-natal é muito importante para avaliar o local de fusão e sua complexidade. Logo, a avaliação dessas crianças deve ser multidisciplinar, envolvendo principalmente obstetras, pediatras e cirurgiões pediátricos. Contudo, algumas decisões podem se constituir em verdadeiros dilemas éticos, nos quais diferentes aspectos devem ser discutidos e analisados juntamente com a equipe de saúde e a família da criança.

Palavras-chave: gêmeos; gêmeos unidos; gêmeos mono-
zigóticos; gravidez múltipla; prognóstico.

ABSTRACT

Objective: To review the history, epidemiology, etiology, gestational aspects, diagnosis and prognosis of imperfect twinning.

Data sources: Scientific articles were searched in PubMed, SciELO and Lilacs databases, using the descriptors “conjoined twins”, “multiple pregnancy”, “ultrasound”, “magnetic resonance imaging” and “prognosis”. The research was not delimited to a specific period of time and was supplemented with bibliographic data from books.

Instituição: Hospital Materno Infantil Presidente Vargas; Tomoclínica e Universidade Federal de Ciências da Saúde de Porto Alegre (UFCSPA), Porto Alegre, RS, Brasil

¹Médica do Programa de Residência Médica em Ginecologia e Obstetrícia do Hospital Materno Infantil Presidente Vargas, Porto Alegre, RS, Brasil

²Mestre pelo Programa de Pós-Graduação em Ciências da Saúde-Pediatria da Universidade Federal do Rio Grande do Sul (UFRGS); Médico do Serviço de Medicina Fetal do Hospital Materno Infantil Presidente Vargas, Porto Alegre, RS, Brasil

³Médico Especialista em Ginecologia e Obstetrícia e Preceptor do Serviço de Medicina Fetal do Hospital Materno Infantil Presidente Vargas, Porto Alegre, RS, Brasil

⁴Médico Especialista em Radiologia do Hospital Materno Infantil Presidente Vargas, Porto Alegre, RS, Brasil

⁵Doutor pelo Programa de Pós-Graduação em Patologia da UFCSPA; Professor-Adjunto da Disciplina de Genética Clínica da UFCSPA, Porto Alegre, RS, Brasil

⁶Doutor pelo Programa de Pós-Graduação em Patologia da UFCSPA; Geneticista Clínico do Hospital Materno Infantil Presidente Vargas; Professor-Colaborador do Programa de Pós-Graduação em Patologia da UFCSPA, Porto Alegre, RS, Brasil

Endereço para correspondência:

Rafael Fabiano M. Rosa
Rua Sarmento Leite, 245, sala 403 – Centro
CEP 90050-170 – Porto Alegre/RS
E-mail: rfmr@terra.com.br

Conflito de interesse: nada a declarar

Recebido em: 18/10/2012

Aprovado em: 22/2/2013

Data synthesis: The description of conjoined twins is legendary. The estimated frequency is 1/45,000–200,000 births. These twins are monozygotic, monochorionic and usually monoamniotic. They can be classified by the most prominent fusion site, by the symmetry between the conjoined twins or by the sharing structure. The diagnosis can be performed in the prenatal period or after birth by different techniques, such as ultrasound, magnetic resonance imaging and echocardiography. These tests are of paramount importance for understanding the anatomy of both fetuses/children, as well as for prognosis and surgical plan determination.

Conclusions: Although imperfect twinning is a rare condition, the prenatal diagnosis is very important in order to evaluate the fusion site and its complexity. Hence, the evaluation of these children should be multidisciplinary, involving mainly obstetricians, pediatricians and pediatric surgeons. However, some decisions may constitute real ethical dilemmas, in which different points should be discussed and analyzed with the health team and the family.

Key-words: twins; twins, conjoined; twins, monozygotic; pregnancy, multiple; prognosis.

Introdução

A descrição de gêmeos fusionados é lendária. O seu registro mais antigo ocorreu em 945 a.C., em Constantinopla. Nesse caso, os gêmeos estavam unidos pelo abdome e a tentativa de separação ocorreu após a morte de um deles, aos 30 anos. Contudo, o outro gêmeo foi a óbito três dias depois⁽¹⁾.

Os gêmeos mais famosos, que abriram as portas para o melhor entendimento da gemelaridade imperfeita, foram Chang e Eng, no Sião, no ano de 1811. Ambos eram unidos pela parte inferior do tórax e compartilhavam o mesmo fígado. Devido à anormalidade, os irmãos passaram por diversos preconceitos, pois acreditava-se que as mulheres que eles engravidassem teriam bebês com as mesmas alterações. Eles foram impedidos de entrar na França e residiram na Carolina do Norte, nos Estados Unidos. Viveram por 63 anos, casaram-se com irmãs e tiveram 22 filhos, sendo que nenhum deles apresentava a anormalidade, indicando a natureza aleatória da gemelaridade imperfeita⁽¹⁾.

Desde então, vários relatos de novos gêmeos fusionados são registrados, porém o primeiro relato publicado de separação bem sucedida foi descrito por Konig, em 1689. O cirurgião, Johannes Fatio, realizou o procedimento

cirúrgico em gêmeos unidos pelo ísquio, rastreando os vasos umbilicais para o umbigo e ligou separadamente a ponte entre os dois recém-nascidos com um cordão de seda. A ligadura caiu no nono dia pós-operatório e ambos sobreviveram⁽²⁾.

Assim, o objetivo deste trabalho foi revisar os aspectos históricos, epidemiológicos, etiológicos, gestacionais, diagnósticos e prognósticos da gemelaridade imperfeita. Pesquisaram-se artigos científicos nos portais PubMed, SciELO e Lilacs, utilizando-se os descritores “*conjoined twins*”, “*multiple pregnancy*”, “*ultrasound*”, “*magnetic resonance imaging*” e “*prognosis*”. A pesquisa não se delimitou a um período específico de tempo. Complementou-se a revisão com material bibliográfico presente em livros.

Epidemiologia

Gemelaridades múltiplas espontâneas ocorrem em 1,6% de todas as gestações humanas. Considerando-se essa prevalência, 1,2% são dizigóticos e 0,4%, monozigóticos. Dessa pequena percentagem de monozigóticos, 5% são monocoriônicas e monoamnióticas e apenas 1% são gestações imperfeitas⁽³⁾. Estima-se que a frequência de gêmeos fusionados (também chamados de siameses) seja em torno de 1/45.000–200.000 nascidos vivos. Entretanto, com o diagnóstico precoce e a posterior interrupção da gestação, a incidência de nascidos vivos com essa condição diminuiu ao longo da última década. A proporção de meninas é três vezes maior que a de meninos⁽⁴⁾. As técnicas de reprodução assistida foram uma das causas do aumento na chance de monocorionicidade e, conseqüentemente, na prevalência de gemelaridade imperfeita^(5,6). Com o advento dessas tecnologias, a ocorrência de gêmeos fusionados aumentou em oito vezes^(6,7).

Etiologia

Gêmeos fusionados são originados de um único óvulo fertilizado, sendo que existem duas teorias para explicar o fenômeno: 1) teoria da fissura (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 – quando há união de dois embriões originalmente separados por volta dos 12 dias após a fertilização⁽⁴⁾.

Gêmeos fusionados são monozigóticos; logo, serão sempre do mesmo sexo, com uma placenta, podendo ser principalmente mono ou, mais raramente, diamnióticos. A incidência

de anormalidades congênitas em monozigóticos é mais frequente quando comparada a fetos únicos ou dizigóticos⁽⁸⁾. 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⁽⁹⁾. Estas incluem: cardiopatias congênitas, espinha bífida, higroma cístico, alterações de membros, defeitos de parede abdominal como gastrosquise e onfalocele, além de hérnia diafragmática⁽¹⁰⁾. 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⁽⁹⁾. 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⁽¹¹⁾.

Classificação

Gêmeos fusionados são monozigóticos, monocoriônicos e, usualmente, monoamnióticos, classificando-se de acordo com o local de fusão mais proeminente: craniópagos (crânio), toracópagos (tórax), onfalópagos (abdome), pigópagos (sacro), isquiópagos (pelve) e raquípagos (canal medular). Podem ainda ser divididos como assimétricos (heterópagos) ou simétricos⁽¹²⁾. Segundo Mummigatti e Shamshal⁽¹³⁾, os casos classificam-se 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*. Quanto mais tarde ocorrer a fusão, mais incompleta será a separação, resultando, assim, em alterações mais complexas.

Outros termos adicionais 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*⁽¹⁴⁾ (Figura 1).

Spencer⁽¹⁴⁾ também sugere que o lado da união seja aplicado para a classificação: 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 (Figura 2).

O tipo mais comum de gêmeo fusionado corresponde aos toracópagos (unidos pelo tórax), 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⁽¹⁾.

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. Podem compartilhar o mesmo fígado (80%), íleo terminal e cólon (33%). Além disso, podem se unir ao nível do divertículo de Meckel, com separação do reto e presença de onfalocele⁽¹⁾.

A terceira variação mais frequente é a dos 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 e a medula espinhal é separada e sempre há compartilhamento dos ossos pélvicos⁽¹⁾.

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⁽¹⁾.

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⁽¹⁾.



Figura 1 - Imagem de gêmeos fusionados do tipo *dicephalus tetrabrachius dipus* (duas cabeças) *tetrabrachius* (quatro braços) *dipus* (duas pernas)

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⁽¹⁾.

Diagnóstico

O diagnóstico de gêmeos fusionados pode ser realizado ainda no período pré-natal por meio de diferentes técnicas, como a ultrassonografia e a ressonância magnética fetais, ou depois do nascimento. A seguir, serão abordados os principais métodos diagnósticos.

Diagnóstico pré-natal

O primeiro trimestre de gestação é um período de extrema importância para a gestante. Nessa fase, podem-se diagnosticar doenças e alterações morfológicas no feto. Segundo Hill⁽¹⁵⁾, seria possível realizar o diagnóstico de gêmeos fusionados com sete semanas de gravidez.

Ultrassonografia

O rastreamento inicial por ultrassom possibilita o diagnóstico de inúmeras condições, incluindo casos de gemelaridade

perfeita e imperfeita. O primeiro diagnóstico bem sucedido de gêmeos fusionados foi relatado em 1977, com 12 semanas de gestação⁽¹⁶⁾.

Quando se observa a presença de monocorionicidade e monoamniocidade, deve-se excluir a possibilidade de gêmeos fusionados. A partir da oitava semana de gestação, a atividade fetal aumenta, o que facilita o diagnóstico diferencial entre gestação perfeita e imperfeita⁽¹⁷⁾. Segundo Poenaru *et al*⁽¹⁸⁾, a ultrassonografia obstétrica pode diagnosticar gêmeos fusionados desde 12 semanas de gestação.

A dificuldade no diagnóstico de gêmeos fusionados pode ocorrer devido ao fato de as estruturas serem de difícil visualização. Algumas situações podem simular esse quadro, principalmente em idade gestacional muito precoce: 1) quando a membrana que divide os fetos é fina, não sendo facilmente visível, ou pode estar ausente, como no caso de placentação monocoriônica; 2) a aproximação dos fetos, especialmente quando estão no mesmo nível anatômico, pode dar a impressão de que estão unidos. 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⁽¹⁹⁾.

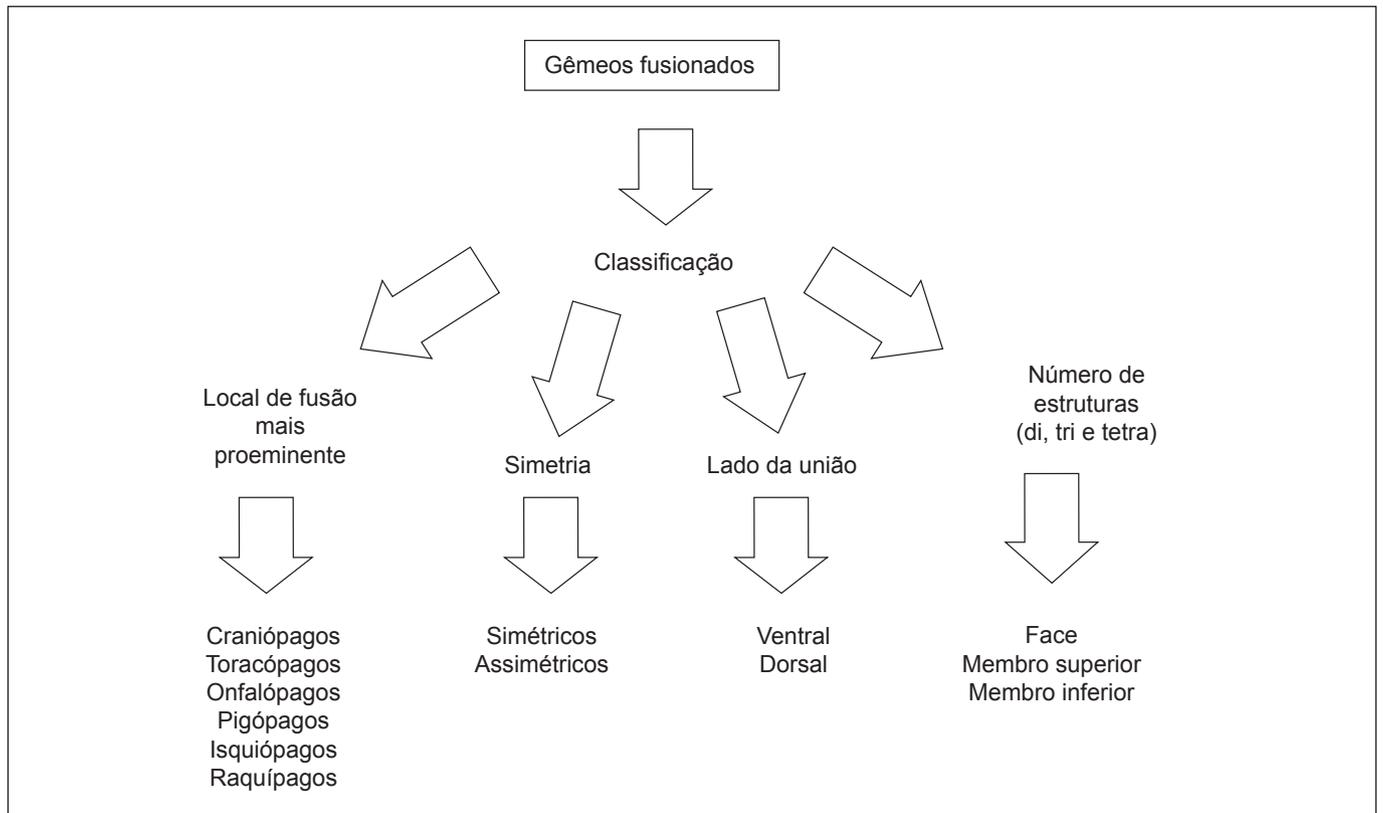


Figura 2 - Classificação dos gêmeos fusionados

Na primeira ultrassonografia pré-natal, há algumas características que podem sugerir gemelaridade imperfeita: presença de uma única vesícula vitelínica extra-amniótica; embriões que se movem ao mesmo tempo; embrião com aparência bífida observada antes das dez semanas de idade gestacional⁽²⁰⁾. Outras características marcantes são a presença de colunas vertebrais paralelas ou opostas e ausência de separação das outras estruturas fetais. A polidramnia pode estar presente em 50% dos casos. O *doppler* colorido ajuda a identificar a união das estruturas viscerais⁽²¹⁾.

Ressonância magnética

A ressonância magnética (RM) fetal é um complemento à ultrassonografia, indicada para a detecção de lesões não visíveis ou achados duvidosos ao exame ultrassonográfico. A RM auxilia principalmente no estudo das estruturas cerebrais e cervicais e naquelas complexas, nas quais os órgãos são compartilhados e as malformações estão presentes, como na gemelaridade imperfeita. Pode-se avaliar o feto devido à excelente resolução obtida dos tecidos através do exame, sem expor a gestante à radiação. A RM pode diferenciar tecidos moles, além de fornecer uma técnica como T2, que é uma sequência de curta duração com mínimo de prejuízo na imagem, mesmo com a movimentação fetal. Assim, imagens de alta qualidade dos órgãos fetais podem ser obtidas pela RM, sem necessidade de sedação. Entretanto, trata-se usualmente de uma técnica de custo elevado, o que pode dificultar o acesso. O período ideal para a realização é entre 24 e 40 semanas, pois há menor movimentação fetal e a organogênese é completa. A importância da RM também se deve ao fato de poder auxiliar no planejamento cirúrgico pós-nascimento⁽²²⁻²⁵⁾.

Quando se confirma o diagnóstico de gêmeos fusionados, é necessário que se faça a classificação, sendo fundamental determinar a área de fusão. Assim, é importante o detalhamento, como visualização das cabeças dos gêmeos no mesmo nível, individualização dos membros, determinação do número de cordões umbilicais e vasos⁽¹¹⁾.

Ecocardiografia

A avaliação cardíaca por ecocardiografia fetal deve ser minuciosa, 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. É importante avaliar o grau de complexidade cardíaca, a presença de anomalias associadas e a probabilidade cirúrgica pós-natal. Corações unidos são mais

fáceis de se avaliar intraútero, pelo fato de o líquido amniótico agir como um amortecedor durante o exame ultrassonográfico. Se avaliados após o nascimento, o exame pode ficar prejudicado, pois os pulmões estão cheios de ar⁽¹¹⁾.

Riscos gestacionais

A gemelaridade apresenta maior morbimortalidade perinatal quando comparada com gestações únicas⁽²⁶⁾. Associa-se a baixo peso, imaturidade pulmonar, trabalho de parto prematuro, asfixia e depressão neurológica⁽²⁷⁾.

O risco de mau prognóstico em gestações múltiplas, seja perfeita ou imperfeita, é ainda maior se a idade materna for avançada, pois pode associar-se a diabetes melito, hipertensão, anormalidades de trabalho de parto e parto cesáreo^(28,29).

Diagnóstico pós-natal

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⁽³⁰⁾.

A RM 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 cortical em gêmeos fusionados craniópagos. A RM juntamente com a colangiopancreatografia são ideais para a melhor avaliação da anatomia biliar⁽³¹⁾.

Quanto à cirurgia de separação, podem-se classificar os gêmeos fusionados em duas categorias bem distintas:

1) Operação de urgência: quando a intervenção cirúrgica deve ser imediata, como nos casos de gêmeos que compartilham o mesmo coração, com instabilidade cardíaca; quando a anomalia justifica a intervenção cirúrgica imediata, como hérnia diafragmática ou onfalocelo rota; quando há um gêmeo natimorto ou existem danos presentes na ponte de fusão⁽³²⁾.

2) Intervenção eletiva: quando os procedimentos podem ser realizados posteriormente, com alguns meses de vida.

As separações de emergência têm repercussão na vida dos recém-nascidos, sendo que a taxa de mortalidade é alta, em contraste com as separações eletivas. Nos casos em que há muitas anomalias, devido ao grau de fusão ou conexões cardíacas complexas, o tratamento é considerado conservador⁽³²⁾. O momento ideal para realizar a separação eletiva é com seis

a 12 meses de vida. Assim, 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.

O objetivo da separação é a sobrevivência de pelo menos um dos gêmeos. Para o procedimento cirúrgico, é necessário planejamento adequado por meio de uma equipe multidisciplinar. Na avaliação pré-operatória, são necessários exames radiológicos atualizados para que cada cirurgião atue em sua área, com conhecimento preciso da anatomia e do suprimento vascular dos gêmeos. Uma vez que se avaliaram todos os sistemas orgânicos e estabeleceram-se os territórios vasculares, decide-se sobre a forma de distribuição dos órgãos entre os gêmeos e sua ordem de separação⁽³³⁾.

Anatomopatológico

A importância da autópsia para o entendimento dos gêmeos fusionados foi bem ilustrada no caso descrito por Asaranti *et al*⁽³⁴⁾. Tratava-se de gemelaridade imperfeita em gêmeos tóraco-onfalópagos. O exame de autópsia evidenciou fusão de início abaixo do mamilo, estendendo-se até a cicatriz umbilical. A placenta era única, com um único cordão umbilical, uma artéria e quatro veias. Cada feto possuía duas cavidades pleurais e dois pulmões, porém o coração era único. Eles compartilhavam uma mesma cavidade peritoneal. Havia dois intestinos e duas vesículas. O coração e o fígado foram separados para exame histopatológico. Constatou-se que a fusão cardíaca ocorreu ao nível das aurículas e dos ventrículos, apresentando, no total, dois átrios e dois ventrículos, com classificação tipo IV segundo Seo *et al*⁽³⁵⁾. Esses autores classificaram as variantes de fusão cardíaca em graus, de I a V, considerando a complexidade dos grandes vasos. Assim, nesse caso, o objetivo da autópsia foi diagnosticar a fusão do corpo, do coração e dos grandes vasos. Tal procedimento pode ajudar a determinar as chances de sobrevivência em casos futuros em que o diagnóstico pré-natal pode ser realizado com ajuda de exames de imagem.

Prognóstico

Em um estudo realizado no Brasil, de 1981 a 2007, pesquisaram-se os casos de gêmeos fusionados e seus desfechos. Encontraram-se 14 casos de gestantes com gemelaridade imperfeita, sendo que, em todos, realizou-se parto cesáreo. Sete eram do sexo feminino e seis do masculino e, em um par, não se identificou o sexo pelo fato de serem isquiópagos. De acordo com o sítio de fusão, sete pares de gêmeos eram

tóraco-onfalópagos e sete, ônfalo-raquípagos. Após o nascimento, dez pares de gêmeos foram a óbito no primeiro dia de vida e três pares sobreviveram por menos de um ano, sendo que apenas um par foi submetido à separação cirúrgica. O par de gêmeos xifo-onfalópagos, separados com 15 dias de vida, permaneceu com ótimas condições de saúde após oito anos da intervenção⁽³⁶⁾.

A mortalidade de gêmeos coligados permanece elevada, pois o sucesso da cirurgia depende da complexidade da fusão, extensão da junção dos órgãos compartilhados, gravidade das anormalidades e das condições clínicas dos gêmeos no intra e pós-operatório. As taxas de mortalidade são maiores para as separações realizadas nos primeiros meses de vida^(10,32).

Casos de gêmeos que não compartilham órgãos vitais, por exemplo, coração ou cérebro, como os onfalópagos e pigópagos, apresentam maiores taxas de sobrevivência. Para gêmeos isquiópagos e parápagos, a sobrevida depende da extensão da união, pois reconstruções pélvicas, ósseas e do trato genitourinário inferior são necessárias, sendo a morbidade significativa em longo prazo devido à necessidade de cirurgia reconstrutiva adicional. Em gêmeos craniópagos, o sucesso da cirurgia depende do grau de compartilhamento dos seios venosos⁽³⁷⁾.

Aspectos legais

A presença de gêmeos fusionados gera sempre muitas dúvidas éticas. A decisão pela separação cirúrgica pode colocar os gêmeos em risco de morte, levando a uma conduta mais conservadora. O objetivo da separação dos gêmeos fusionados é tornar o indivíduo livre, com possibilidade de existência independente, com escolhas individuais⁽³⁸⁾. A presença de dois cérebros separados é considerada a base para se considerarem gêmeos fusionados como dois indivíduos, porque um cérebro independente é a essência da existência. Entretanto, cada gêmeo deve ser manejado de acordo com os fundamentos da Ética, levando-se em conta os princípios da autonomia, da beneficência, da não maleficência e da justiça. O bem-estar de cada gêmeo deve ser buscado independentemente, sem causar danos a nenhum deles⁽³⁹⁾. Qualquer risco de morbidade e mortalidade de um dos gêmeos deve ser comunicado aos pais e cabe a eles a decisão de se realizar ou não a cirurgia de separação.

Segundo o Código Penal Brasileiro, a interrupção de uma gestação é permitida somente em dois casos: risco de vida da mãe ou gestação oriunda de crime de estupro (artigo 128). O Supremo Tribunal Federal legalizou também a

interrupção da gravidez no caso de anencefalia, (lei aprovada em abril de 2012). Para gêmeos fusionados sem condições de separação – devido à complexidade da fusão, não há lei que autorize a interrupção da gestação. Nesses casos, é necessário que o Poder Judiciário autorize a interrupção da gestação, levando-se em consideração os Princípios Constitucionais da Dignidade Humana, artigo 1º. Só após a autorização, é possível realizar a interrupção⁽⁴⁰⁾.

No Hospital de Clínicas de São Paulo, analisaram-se 30 casos, atendidos de 1998 a 2010, que apresentavam fusões complexas, sem condições de separação pós-natal, e que atendiam a um dos seguintes critérios: ausência de prognóstico após separação cirúrgica pós-natal, letalidade da malformação fetal (fusão complexa de órgãos vitais, como coração e fígado), malformação cardíaca complexa, idade gestacional inferior a 25 semanas e ausência de contra-indicação para parto vaginal, pois o objetivo seria a indução do parto. Nos casos em que os pais optaram por tentar interromper a gestação, forneceram-se laudos da avaliação ultrassonográfica e ecocardiográfica que ofereciam dados sobre o prognóstico dos fetos, além de embasamento científico mostrando que a condição era letal. Dos 30 casos analisados, em 25 a equipe de saúde sugeriu a possibilidade de pedido de autorização judicial para se interromper a gestação. Destes, 19 (76%) pais optaram pela interrupção e seis (24%), pela manutenção da gravidez. Nos outros cinco casos, como a idade gestacional ultrapassava 25

semanas, não se discutiu a possibilidade de interrupção. Dos 19 casos em que se solicitou a autorização para interrupção, em 12 (63,2%) os pedidos foram aceitos e o aborto, autorizado; em 5 (26,3%), indeferiram-se os pedidos e, em dois, não se obteve o conhecimento da resolução dos casos. Dos casos com autorização da interrupção, 83,3% ocorreram por via vaginal e, no grupo em que se indeferiu a autorização, realizou-se cesárea em 100% dos casos, sendo que todos os gêmeos evoluíram para óbito neonatal. A média do intervalo para se obter a autorização judicial foi de aproximadamente três semanas nos 12 casos deferidos⁽⁴¹⁾.

Conclusões

Embora a gemelaridade imperfeita seja uma condição rara, seu diagnóstico pré-natal é muito importante para avaliar o local de fusão e sua complexidade, para, então, definir o manejo e o prognóstico. Logo, a avaliação de fetos com gemelaridade imperfeita deve ser multidisciplinar, envolvendo principalmente obstetras, pediatras e cirurgiões pediátricos, para decidir o melhor momento de interromper a gestação e definir as chances de separação pós-natal. Contudo, tais decisões podem se constituir em verdadeiros dilemas éticos, nos quais diferentes aspectos devem ser discutidos e analisados, juntamente com a equipe de saúde e a família das crianças.

Referências bibliográficas

- McHugh K, Kiely EM, Spitz L. Imaging of conjoined twins. *Pediatr Radiol* 2006;36:899-910.
- Kompanje EJ. The first successful separation of conjoined twins in 1689: some additions and corrections. *Twin Res* 2004;7:537-41.
- Machin GA, Keith LG. An atlas of multiple pregnancy: biology and pathology. New York: CRC Press; 1999.
- Spitz L. Conjoined twins. *Prenat Diagn* 2005;25:814-9.
- Cohen J, Elsner C, Kort H, Malter H, Massey J, Mayer MP *et al*. Impairment of the hatching process following IVF in the human and improvement of implantation by assisting hatching using micromanipulation. *Hum Reprod* 1990;5:7-13.
- Wenstrom KD, Syrop CH, Hammitt DG, Van Voorhis BJ. Increased risk of monozygotic twinning associated with assisted reproduction. *Fertil Steril* 1993;60:510-4.
- Yovich JL, Stanger JD, Grauaug A, Barter RA, Lunay G, Dawkins RL *et al*. Monozygotic twins from in vitro fertilization. *Fertil Steril* 1984;41:833-7.
- Seller MJ. Conjoined twins discordant for cleft lip and palate. *Am J Med Genet* 1990;37:530-1.
- Jones KL. Smith's recognizable patterns of human malformation. 6th ed. Philadelphia: Elsevier Saunders; 2006.
- Brizot ML, Liao AW, Lopes LM, Okumura M, Marques MS, Krebs V *et al*. Conjoined twins pregnancies: experience with 36 cases from a single center. *Prenat Diagn* 2011;31:1120-5.
- Barth RA, Filly RA, Goldberg JD, Moore P, Silverman NH. Conjoined twins: prenatal diagnosis and assessment of associated malformations. *Radiology* 1990;177:201-7.
- Unal O, Arslan H, Adali E, Bora A, Yildizhan R, Avcu S. MRI of omphalopagus conjoined twins with a Dandy-Walker malformation: prenatal true FISP and HASTE sequences. *Diagn Interv Radiol* 2010;16:66-9.
- Mummigatti K, Shamshal A. Antenatal diagnosis of conjoined twins – parapagus dicephalus: a case report. *NJOG* 2011;6:61-5.
- Spencer R. Theoretical and analytical embryology of conjoined twins: part I: embryogenesis. *Clin Anat* 2000;13:36-53.
- Hill LM. The sonographic detection of early first-trimester conjoined twins. *Prenat Diagn* 1997;17:961-3.
- Schmidt W, Heberling D, Kubli F. Antepartum ultrasonographic diagnosis of conjoined twins in early pregnancy. *Am J Obstet Gynecol* 1981;139:961-3.
- Pajkrt E, Jauniaux E. First-trimester diagnosis of conjoined twins. *Prenat Diagn* 2005;25:820-6.
- Poenaru D, Uroz-Tristan J, Leclerc S, Murphy S, St-Vil D, Youssef S *et al*. Minimally conjoined omphalopagi: a consistent spectrum of anomalies. *J Pediatr Surg* 1994;29:1236-8.
- Weiss JL, Devine PC. False positive diagnosis of conjoined twins in the first trimester. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2002;20:5168.

20. Cuillier F, Dillon KC, Grochal F, Scemama JM, Gervais T, Cerekja A *et al*. Conjoined twins: what ultrasound may add to management. *J Prenat Med* 2012;6:4-6.
21. Feitosa e Castro RM, Cunha SP, Feitosa e Castro PS, Pina Neto JM, Ramos ES, Bailão LA. Diagnóstico pré-natal de gêmeos unidos. *Rev Bras Ginecol Obstet* 1994;16:141-3.
22. Mackenzie TC, Crombleholme TM, Johnson MP, Schnauer L, Flake AW, Hedrick HL *et al*. The natural history of prenatally diagnosed conjoined twins. *J Pediatr Surg* 2002;37:303-9.
23. Chen PL, Choe KA. Prenatal MRI of heteropagus twins. *AJR Am J Roentgenol* 2003;181:1676-8.
24. Martínez L, Fernández J, Pastor I, García-Guereta L, Lassaletta L, Tovar JA. The contribution of modern imaging to planning separation strategies in conjoined twins. *Eur J Pediatr Surg* 2003;13:120-4.
25. Huisman TA, Arulrajah S, Meuli M, Brehmer U, Beinder E. Fetal MRI of conjoined twins who switched their relative positions. *Pediatr Radiol* 2010;40:353-7.
26. Benirschke K, Kim CK. Multiple pregnancy. 1. *N Engl J Med* 1973;288:1276-84.
27. Newton ER. Antepartum care in multiple gestation. *Semin Perinatol* 1986;10:19-29.
28. Sibai BM, Hauth J, Caritis S, Lindheimer MD, MacPherson C, Klebanoff M *et al*. Hypertensive disorders in twin versus singleton gestations. National Institute of Child Health and Human Development Network of Maternal-Fetal Medicine Units. *Am J Obstet Gynecol* 2000;182:938-42.
29. American College of Obstetricians and Gynecologists Committee on Practice Bulletins-Obstetrics; Society for Maternal-Fetal Medicine; ACOG Joint Editorial Committee. ACOG Practice Bulletin #56: Multiple gestation: complicated twin, triplet, and high-order multifetal pregnancy. *Obstet Gynecol* 2004;104:869-83.
30. Andrews RE, McMahon CJ, Yates RW, Cullen S, de Leval MR, Kiely EM *et al*. Echocardiographic assessment of conjoined twins. *Heart* 2006;92:382-7.
31. Norwitz ER, Hoyte LP, Jenkins KJ, van der Velde ME, Ratiu P, Rodriguez-Thompson D *et al*. Separation of conjoined twins with the twin reversed-arterial-perfusion sequence after prenatal planning with three-dimensional modeling. *N Engl J Med* 2000;343:399-402.
32. Spitz L, Kiely EM. Conjoined twins. *JAMA* 2003;289:1307-10.
33. Spitz L. Conjoined twins. *Br J Surg* 1996;83:1028-30.
34. Asaranti K, Pranati M, Tushar K, Jagadish B, Susmita B, Amarendra N. Autopsy findings in conjoined twin with single heart and single liver. *Case Rep Pathol* 2012;2012:129323.
35. Seo JW, Shin SS, Chi JG. Cardiovascular system in conjoined twins: an analysis of 14 Korean cases. *Teratology* 1985;32:151-61.
36. Berezowski AT, Duarte G, Rodrigues R, Cavalli RC, Santos RO, Villela YA *et al*. Conjoined twins: an experience of a tertiary hospital in Southeast Brazil. *Rev Bras Ginecol Obstet* 2010;32:61-5.
37. Sanders RC, Blackman LR, Hogge WA, Wulfsberg EA, Spevak PJ. Structural fetal abnormalities: the total picture. St. Louis: Mosby; 1996.
38. Pellegrino ED. The relationship of autonomy and integrity in medical ethics. In: Connor SS, Fuenzalida-Puelma HL, editors. *Bioethics: issues and perspectives*. Washington: PAHO; 1990.
39. Pearn J. Bioethical issues in caring for conjoined twins and their parents. *Lancet* 2001;357:1968-71.
40. Brasil - Presidência da República [homepage on the Internet]. Decreto-lei nº 2.848, de 7 de dezembro de 1940. [cited 2013 Jun 12]. Available from: http://www.planalto.gov.br/ccivil_03/decreto-lei/del2848compilado.htm
41. Nomura RM, Brizot Mde L, Liao AW, Hernandez WR, Zugaib M. Conjoined twins and legal authorization for abortion. *Rev Assoc Med Bras* 2011;57:205-10.