



Gêmeos Siameses Toracoonfalópagos

Amanda Maria Marinho Provietti Cury¹; Caio Meirelles de Souza¹; Cristina Lopes Baptista²; Maria Cecília Torres Oliveira¹

1 – UniFOA, Centro Universitário de Volta Redonda, Volta Redonda, RJ.

2 - HSJB, Hospital São João Batista, Volta Redonda, RJ.

amandampcury@gmail.com

[0000-0003-1733-2717](tel:0000-0003-1733-2717)

[0000-0002-9572-9966](tel:0000-0002-9572-9966)

[0000-0002-4947-3752](tel:0000-0002-4947-3752)

[0000-0001-7583-2459](tel:0000-0001-7583-2459)

A gemelidade imperfeita, conhecida como "Gêmeos Siameses", é estimada entre 1/50.000 a 1/100.000 de nascimentos. Toracoonfalópagos são os gêmeos ligados pelo tórax e cicatriz umbilical, e são os mais comuns entre todas as variedades, apesar de apresentarem baixa taxa de sobrevivência. Possuem pouca compatibilidade com a vida, pois a maioria vai à óbito intraútero (28%) ou logo após o nascimento (54%) e apenas 18% sobrevivem por mais de 24 horas. Atualmente os exames de ultrassonografia durante a gravidez possibilitam diagnósticos cada vez mais precisos, sendo possível encaminhar a gestante a um serviço especializado para acompanhamento e planejamento de condutas de forma precoce. A separação de gêmeos siameses é um processo desafiador e requer uma abordagem de equipe multidisciplinar. A taxa geral de sucesso da separação é de cerca de 65% em casos isolados. Neste estudo, abordaremos um caso clínico de uma gestação de gêmeos toracoonfalópagos e seu diagnóstico no serviço do Hospital São João Batista em conjunto com a Policlínica da Mulher em Volta Redonda, RJ. Este trabalho está sob o escopo do "Projeto de Educação no Trabalho para a Saúde do Centro Universitário de Volta Redonda - PET-UniFOA", registrado no CAAE sob o número 30457714.1.0000.5237.

Palavras-chave: Gêmeos siameses. Ultrassonografia. Sobrevida.



INTRODUÇÃO

Gemelares siameses são raros e, por se tratar de uma gravidez de alto risco e de alta complexidade, torna-se um caso de grande relevância e um dilema clínico e ético para a medicina. O diagnóstico precoce por ultrassonografia pode facilitar o prognóstico gestacional, a via de parto e o planejamento pós-natal. Além disso, é de extrema importância o acompanhamento da gestante e dos familiares por uma equipe multiprofissional, composta por obstetra, pediatra, cirurgião pediátrico e psicólogo, visando o acolhimento e o planejamento familiar necessário.

METODOLOGIA

O presente relato de caso teve como base o estudo do caso clínico abaixo descrito. Trata-se de uma paciente encaminhada do serviço de maternidade do Hospital São João Batista para seguimento no PNAR da Policlínica Municipal da Mulher de Volta Redonda, apresentado à época gestação gemelar com fetos siameses. O estudo do caso foi desenvolvido após autorização prévia da paciente por meio do Termo de Consentimento Livre e Esclarecido (TCLE).

RESULTADOS E DISCUSSÃO

Mulher, 26 anos, G2P1A0, encaminhada ao pré-natal de alto risco (PNAR) após realizar ultrassonografia obstétrica no Hospital São João Batista por gestação gemelar monooriônica-monoamniótica, fetos toracoconfalópagos com aparente coração único (xifo siameses). Idade gestacional (IG) compatível com 27 semanas e 1 dia, de acordo com a segunda USG obstétrica realizada com cálculo diferenciado, utilizando circunferência cefálica. Data da última menstruação: 15/07/2022. Nega comorbidades. Parto cesária na primeira gestação, sem intercorrências, recém-nascido a termo, peso adequado, capurro de 42 semanas. Ao exame físico, no PNAR, altura do fundo uterino 30 cm, batimento cardíaco fetal único de 150 bpm e movimento fetal positivo.

Segundo a história familiar, a mãe tinha diabetes mellitus tipo 2 e faleceu há 2 meses em decorrência de um câncer de pâncreas. Pai é hipertenso. Possui histórico familiar de gemelaridade por parte da paciente e do parceiro; respectivamente: avó paterna e primos paternos; primas do parceiro.



Ao final da consulta, foi encaminhada ao endocrinologista, psicóloga e para o serviço de referência em medicina fetal – Instituto Fernandes Figueira. Solicitadas sorologias, segunda rotina de pré-natal, anti-trab e anti-tiroperoxidase e teste oral de tolerância à glicose.

1ª USG do dia 19/10/2022: IG compatível com 25 semanas + 6 dias. Feto 1: BCF positivo e peso: 800 g. Feto 2: BCF positivo e peso: 735 g. Placenta em grau 0. Observa-se união do tórax, coração e abdome.

2ª USG do dia 20/10/2022: IG compatível com 26 semanas. Feto 1: BCF positivo e peso: 715 g. Feto 2: BCF positivo e peso: 726 g. Placenta em grau 1. Doppler indica boa perfusão. Observa-se gestação gemelar monocoriônica-monoamniótica, toracoonfalópagos com aparente coração único e fígado único.

Toracoonfalópagos são gêmeos ligados pelo tórax e região umbilical, e compartilham órgãos como coração (75%), pericárdio (90%), diafragma, fígado, vias biliares (25%) e intestino delgado superior (50%) (SINHA et al., 2021). Nesse tipo de gemelaridade, nota-se certa predominância do sexo feminino (TAKROUNEY et al., 2020). O caso reportado possui coração e fígado compartilhados, sendo o último compartilhado em quase todos os casos de gêmeos toracoonfalópagos.

A principal causa da condição está na falha embrionária, onde a separação dos discos é inadequada no início da gestação, mais precisamente entre 15 e 17 dias da formação do conceito. O defeito pode se dar também por fusão desses mesmos dois discos embrionários, que nesse caso, sofreram separação prévia como esperado. Fatores genéticos ou ambientais não estão relacionados à predisposição a casos de gêmeos siameses (SINHA et al., 2021).

Ainda segundo SINHA et al (2021), um coração compartilhado e um único conjunto de veias hepáticas impedem a sobrevivência de ambos os gêmeos, o que seria o caso da gestação relatada acima, em que os gêmeos compartilham o coração e possuem batimento cardíaco fetal único. Mostra-se importante também a avaliação detalhada da anatomia cardíaca, hepatopancreatobiliar e gastrointestinal para um planejamento pré-operatório adequado. O procedimento é considerado eletivo, e o tempo indicado para a separação cirúrgica é em torno dos 3 meses, no entanto, pode se estender por até 3 anos. A cirurgia é de urgência em caso de óbito de um dos



gêmeos. Sendo assim, nesse tempo que precede a cirurgia, inúmeros exames são realizados com o objetivo de avaliar a anatomia dos órgãos compartilhados para um planejamento e ensaio pré-operatório preciso com a equipe multidisciplinar (O'NEILL et al, 1988) (TAKROUNEY et al., 2020).

Nos casos específicos em que os gêmeos são unidos pelo tórax compartilhando estruturas do coração, o cateterismo cardíaco está sendo cada vez mais difundido para a detecção de doença cardíaca congênita, condição prevalente nos toracoonfalópagos (HIREMATH, G. et al., 2020).

CONCLUSÕES

Os casos de gêmeos toracoonfalópagos estão associados a grande taxa de mortalidade devido a anomalias cardíacas complexas. A separação desse tipo de gêmeos é um processo desafiador e requer uma abordagem de equipe multidisciplinar. A taxa de sucesso da separação cirúrgica é de aproximadamente 65% (SINHA et al., 2021).

A paciente em questão foi encaminhada ao serviço de referência em medicina fetal do estado, onde aguardava consulta com especialista até à época do nosso contato com ela.

REFERÊNCIAS

- BINDLISH, A.; SAWAL, A. A Detailed Description and Discussion on Conjoined Twins. **Cureus**, p. 29526–29526, 2022.
- DENARDIN, D. et al. Imperfect twinning: a clinical and ethical dilemma. **Revista Paulista de Pediatria**, v.3, n. 3, p. 384-391, 2013.
- HIREMATH, G. et al. Transcatheter balloon atrial septostomy in thoraco-omphalopagus conjoined twins. **Adv Interv Cardiol**, p 209-212, 2020.
- OLIVEIRA, G. J. et al. Gêmeos thoracopagus. **J. Bras. Ginecol**, p. 5–8, 1982.
- OLIVEIRA, V. et al. Gêmeos siameses. Diagnóstico ecográfico precoce: a propósito de um caso clínico. **Prog. diagn. trat. prenatal**, p. 194–197, 2004.
- O'NEILL J. J. et al. Surgical experience with thirteen conjoined twins. **Ann Surg**, v. 208, n. 3 p. 299-312, 1988.



SINHA, A. et al. Conjoined Thoracopagus Twins - Our Experience of Successful Separation. **J Indian Assoc Pediatr Surg**, p. 354–357, 2021.

TAKROUNEY, M. H.; et al. Conjoined twins: A report of four cases. **International Journal of Surgery Case Reports**, p. 289-293