

# Gêmeos siameses toracoonfalópagos

*Thoracoonfallopagus siamesse twins*

**Amanda Maria Marinho Proviatti Cury**

Centro Universitário de Volta Redonda - UniFOA  
[amandampcury@gmail.com](mailto:amandampcury@gmail.com)

**Maria Cecília Torres Oliveira**

Centro Universitário de Volta Redonda - UniFOA  
[torresmariacecilia98@gmail.com](mailto:torresmariacecilia98@gmail.com)

**Igor Ferreira Cortez**

Centro Universitário de Volta Redonda - UniFOA  
[cortezigor14@gmail.com](mailto:cortezigor14@gmail.com)

**Caio Meirelles de Souza**

Centro Universitário de Volta Redonda - UniFOA  
[cmeirelles99@gmail.com](mailto:cmeirelles99@gmail.com)

**Cristina Lopes Baptista**

Centro Universitário de Volta Redonda - UniFOA  
[cristinalopesb2022@gmail.com](mailto:cristinalopesb2022@gmail.com)

## RESUMO

A gemelidade imperfeita, conhecida pelos leigos 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, mas carregam uma baixa taxa de sobrevivência. Possuem pouca compatibilidade com a vida, pois a maioria dos bebês vão 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 o 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.

## ABSTRACT

*Imperfect twins, known by laypeople as “Siamese Twins”, are estimated to be between 1/50,000 to 1/100,000 births. Thoracoonfallopagus are twins joined at the thorax and umbilicus, and are the most common among all varieties, but carry a low survival rate. They have little compatibility with life, as most babies die in uterus (28%) or shortly after birth (54%) and only 18% survive for more than 24 hours. Currently, ultrasound exams during pregnancy allow increasingly accurate diagnoses, and it is possible to refer the pregnant woman to a specialized service for early monitoring and planning of conducts. The separation of conjoined twins is a challenging process and requires a multidisciplinary team approach. The overall separation success rate is around 65% in specific situations. In this study, we will approach a clinical case of a pregnancy of thoracoonfallopagus twins and its diagnosis in the service of the Hospital São João Batista together with the Policlínica da Mulher in Volta Redonda, RJ. This work is under the scope of the “Project of Education at Work for Health at the University Center of Volta Redonda - PET-UniFOA”, registered with CAAE under number 30457714.1.0000.5237.*

**Keywords:** siamese twins; ultrasound; survival.

## 1 CONTEXTO

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, com obstetra, pediatra, cirurgião pediátrico e psicólogo, visando o acolhimento e o planejamento familiar necessário.

## 2 APRESENTAÇÃO DO CASO

Mulher, 26 anos, G2P1A0, encaminhada ao pré-natal de alto risco (PNAR) após realizar USG no serviço de maternidade do Hospital São João Batista por gestação gemelar monocoriônica-monoamniótica, fetos toracoonfalópagos com aparente coração único (xifo siameses). Idade gestacional (IG) compatível com 27 semanas e 1 dia, de acordo com a segunda ultrassonografia 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 cardio 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, ainda sem resultados.

## 3 DADOS COMPLEMENTARES

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.

Exames laboratoriais do dia 28/09/2022: tipo sanguíneo B positivo; glicemia de jejum 69 mg/dl; hemoglobina 10 g/dl; hematócrito 29%; plaquetas: 165 000 mm<sup>3</sup>; leucócitos 6 120/mm<sup>3</sup>; VDRL não reagente; HBSag não reagente; HIV não reagente; suscetível à toxoplasmose e à rubéola; EAS sem alterações; urinocultura negativa; exame parasitológico de fezes negativo; eletroforese de hemoglobina: AA; T4 total 15,46 ng/dl (aumentado); TSH 0,79 µUI/mL.

## 4 TRATAMENTO

Toracoonfalópagos são os gêmeos ligados pelo peito e umbigo e são os mais comuns entre todas as variedades, mas carregam uma baixa taxa de sobrevivência.

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% (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 do caso clínico descrito acima, em que os gêmeos compartilham o coração e possuem batimento cardíaco fetal único. Entretanto, a paciente foi encaminhada para o serviço de medicina fetal no Rio de Janeiro para uma avaliação mais detalhada e avaliação de possíveis condutas.

## 5 RESULTADO E ACOMPANHAMENTO

A paciente foi encaminhada para o serviço de referência em medicina fetal do estado, e até o presente momento não houve maiores desdobramentos do caso, sendo ainda aguardada a consulta com o especialista.

## 6 DISCUSSÃO

Os gêmeos siameses, também chamados de xifópagos, são irmãos que compartilham uma parte do corpo e nascem e vivem ligados um ao outro. Gemelaridades múltiplas espontâneas ocorrem em 1,6% de todas as gestações, com uma prevalência de 1,2% para dizigóticos e 0,4%, para monozigóticos. Desses últimos, 5% são monocoriônicos e monoamnióticos e, portanto, pertencem ao mesmo sexo. Assim, estima-se uma frequência de 1 para cada 45.000 a 200.000 nascidos vivos (DENARDIN, 2013).

Ocorre uma falha na embriogênese, onde a separação dos discos embrionários é inadequada no início da gestação, mais precisamente entre 15 e 17 dias. 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).

Gêmeos toracoonfalópagos são aqueles que, unidos pelo tórax, parede superior do abdome, possuem exônfalos e compartilham órgãos como coração (75%), pericárdio (90%), diafragma, fígado (100%), 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.

Outrossim, os casos de gêmeos toracoonfalópagos estão associados a grande taxa de mortalidade devido a anomalias cardíacas complexas. A taxa de sucesso da separação cirúrgica é de aproximadamente 65%, sendo necessária a abordagem de uma equipe multidisciplinar (SINHA et al., 2021).

Mostra-se importante 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 altamente prevalente nos toracoconfalópagos (HIREMATH, G. et al., 2020).

#### EXERCÍCIOS DE APRENDIZADO

Segundo Sinha et al (2021) qual a particularidade dos gêmeos unidos pelo tórax?

É o tipo mais recorrente de gêmeos siameses, embora alta mortalidade

Possui bom prognóstico

Normalmente compartilham apenas órgãos abdominais como intestino delgado, intestino grosso e pâncreas

Os gêmeos relatados em seu artigo eram monocoriônicos, monoamnióticos, mas pertenciam a sexos distintos

2) Quanto aos casos de gêmeos siameses toracoconfalópagos, julgue a afirmativa correta:

Estima-se uma frequência de 1 para cada 10.000 a 50.000 nascidos vivos

Apesar de complexa, indica-se que a cirurgia de separação deve ser realizada por equipe reduzida de cirurgiões experientes.

Os casos de gêmeos toracoconfalópagos estão associados a grande taxa de mortalidade devido a anomalias cardíacas complexas.

A taxa geral de sucesso da separação é de cerca de 90%.

3) Como Sinha et al (2021) descreve a particularidade da divisão hepática de gêmeos toracoconfalópagos?

Gabarito:

A

C

O fígado é compartilhado em quase todos os pares de gêmeos toracópagos, portanto, para a viabilidade da separação, cada fígado deve ter veias hepáticas separadas que drenam para a veia cava. Os fígados podem ter vasos cruzando de um bebê para outro, que precisam ser ligados separadamente.

#### 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. prenat**, 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, 2020.