

# Gemelaridade conjugada tipo onfalópagos – Avaliação radiológica

## *Omphalopagus conjoined twins – Radiologic evaluation*

Luciano Batista Silveira Santos<sup>1</sup>, José Luiz de Oliveira Schiavon<sup>1</sup>, Odilon Óton Guimarães Neto<sup>1</sup>, Renato do Amaral Mello Nogueira<sup>2</sup>, Augusto Castelli Von Atzingen<sup>3</sup>, Félix Carlos Ocáriz Bazzano<sup>4</sup>

### RESUMO

Este trabalho descreve a gemelaridade conjugada tipo onfalópagos em que os métodos de imagem foram essenciais para a definição da fusão anatômica e o diagnóstico de possíveis anormalidades associadas, com o objetivo de conferir o correto planejamento cirúrgico e sobrevida adequada aos pacientes.

**Palavras-chave:** Gêmeos Monozigóticos; Gemelaridade Monozigótica; Gêmeos Unidos; Anormalidades Congênitas.

### ABSTRACT

*This paper reports on the omphalopagus conjoined twins in which imaging methods were essential for defining anatomical connection and diagnosis of possible associated abnormalities with the objective of providing accurate surgical planning and their survival.*

*Key words: Twins, Monozygotic; Twinning, Monozygotic; Twins, Conjoined; Congenital Abnormalities.*

### INTRODUÇÃO

A gemelaridade conjugada é entidade rara e resulta da fertilização de único ovo com divisão incompleta do disco embrionário antes da terceira semana de gestação, podendo levar a múltiplas formas de fusão, inclusive com compartilhamento de órgãos internos.<sup>1,2</sup> Com muita frequência podem coexistir outras malformações congênitas, como do trato gastrointestinal e cardíacas, podendo interferir na programação cirúrgica e ainda mais no prognóstico dos pacientes.

Sua incidência é estimada em 1-30.000 a 1-100.000 nascimentos.<sup>3</sup> É classificada de acordo com o local de fusão, sendo que gêmeos acolados tipo onfalópagos são unidos ventralmente na região umbilical e representam 33% dos casos.<sup>4</sup>

O planejamento cirúrgico depende da realização de exames de imagem à procura de anomalias congênitas comumente associadas.

O objetivo deste trabalho é relatar a ocorrência incomum dessa malformação, correlacionando os achados radiológicos desse caso com os descritos na literatura mundial, no intuito de proporcionar correto planejamento terapêutico a essas crianças.

Recebido em: 22/02/2010  
Aprovado em: 12/08/2010

#### Instituição:

Setor de Radiologia e Diagnóstico por Imagem do Hospital das Clínicas Samuel Libânio – HCSL, Universidade do Vale do Sapucaí, Pouso Alegre, MG – Brasil

#### Endereço para correspondência:

Luciano Batista Silveira Santos  
Rua: São Luiz, nº 100  
Bairro: Centro  
CEP: 37900-166  
Passos, MG – Brasil  
Email: lucianobss@hotmail.com

## DESCRIÇÃO DO CASO

Gestante de 31 semanas, com 34 anos de idade, encaminhada ao Hospital das Clínicas Samuel Libânio da Universidade do Vale do Sapucaí, Pouso Alegre (Minas Gerais), com diagnóstico de gestação gemelar. Evoluiu para parto cesariano de emergência com diagnóstico ao nascimento de gêmeos conjugados, onfalópagos, masculinos, com 2,5 kg cada um deles.

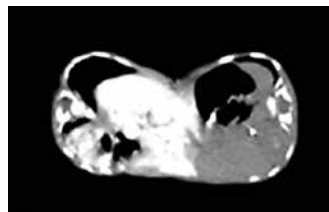
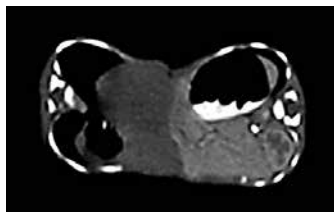
A mãe, primigesta, era sadia e sem intercorrências durante a gestação, sem história familiar de gemelaridade ou anomalias congênitas.

Foram realizadas várias técnicas de imagem com o objetivo de pesquisar possíveis anomalias concomitantes e executar planejamento cirúrgico corretivo. A radiografia simples (Figura 1) revelou coluna vertebral separada e ausência de ossos fundidos.



**Figura 1** - Coluna vertebral separada e ausência de ossos fundidos na radiografia simples.

A tomografia computadorizada (TC) demonstrou gêmeos unidos anteriormente pela porção inferior do tórax e pelo abdômen superior, com fusão do parênquima hepático, mas com diferente irrigação arterial após infusão de 1 mL/kg de contraste iodado em um dos gêmeos (Figuras 2 e 3).

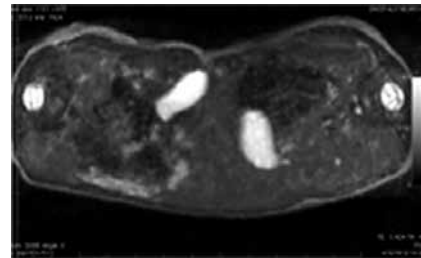


**Figura 2** - Tomografia computadorizada sem e com contraste, demonstrando gêmeos unidos anteriormente pela porção inferior do tórax e pelo abdômen superior (onfalópagos), com fusão do parênquima hepático, mas com diferente suprimento sanguíneo e biliar.

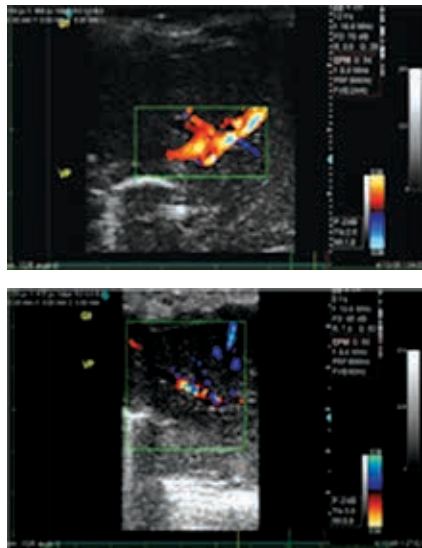


**Figura 3** - Tomografia computadorizada coronal evidenciando a fusão do parênquima hepático.

A ressonância nuclear magnética (RNM) (Figura 4) e a ultrassonografia (US) (Figura 5) mostraram trato urinário, sistema portal e biliares separados, músculos abdominais anteriores não identificados, alças intestinais delgadas e colônicas independentes, sem comunicação. O ecocardiograma transtorácico não evidenciou informações relevantes.



**Figura 4** - Ressonância magnética demonstrando sistema portal e biliares separados, fígado apresentando fusão dos segmentos laterais, porém com suprimentos sanguíneos independentes.



**Figura 5** - Ultrassonografia abdominal mostra sistema portal e biliare separados.

Os pacientes foram submetidos à cirurgia com 11 meses de idade, pesando juntos 12 quilos, após intenso preparo multidisciplinar das equipes de cirurgia pediátrica, anestesiologia, pediatria e de enfermagem. O maior desafio cirúrgico foi a separação hepática (Figura 6). Os pacientes evoluíram bem, sem intercorrências, recebendo alta hospitalar alguns dias após a cirurgia, com acompanhamento ambulatorial periódico.

## DISCUSSÃO

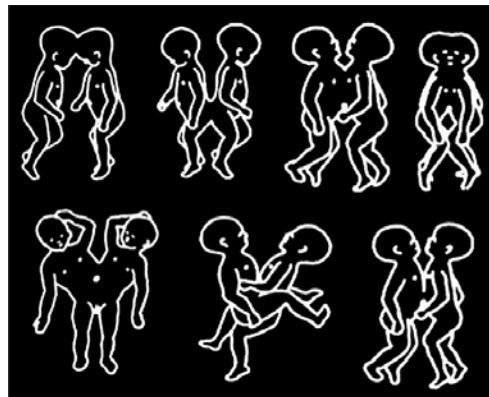
Os gêmeos monozigóticos originam-se de único zigoto que se dividiu em dois embriões, separados num estágio inicial nos primeiros oito dias após a fertilização. No caso de os embriões não se separarem completamente, há formação de gêmeos conjugados ou xifópagos.<sup>5</sup>

Uma vez que a gemelaridade conjugada é mono-ovular, os gêmeos devem ser sempre do mesmo sexo, com a preponderância de 70% no feminino em gêmeos tóraco-onfalópagos<sup>6</sup>.

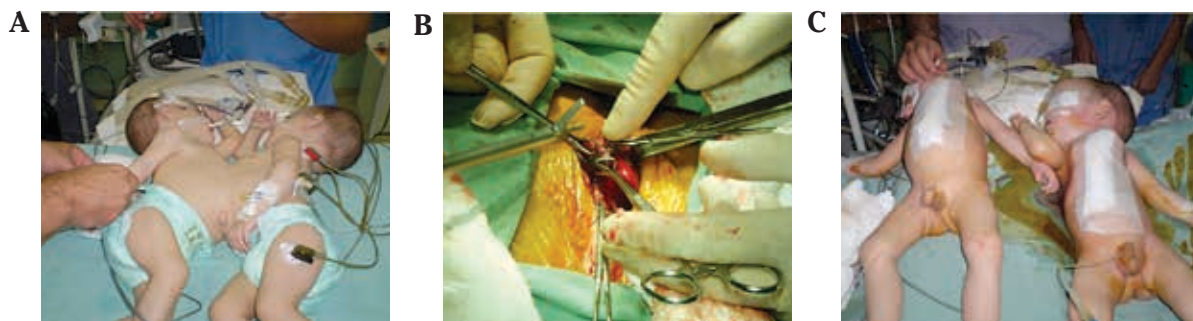
Há várias classificações, sendo que uma das mais usadas para a denominação de gêmeos conjugados é a descrita por O'Neill, em 1988<sup>3</sup>, que os identifica em formas simétricas e assimétricas. A classificação descrita por Spencer<sup>7</sup> (Figura 7) considera os tipos de gêmeos conjugados de acordo com: a) conjunção sem envolvimento do cordão umbilical ou do coração dos fetos (craniópago ou pigópago); b) conjunção com envolvimento do cordão umbilical e usualmente do coração (toracópago, cefalópago ou parápago); c) conjunção com envolvimento do cordão umbilical e sem envolvimento do coração (isquiópago ou onfalópago).

Diferentes exames radiológicos devem ser usados com finalidade diagnóstica, prognóstica e para definições terapêutico-cirúrgicas.

Em gêmeos onfalópagos, o coração nunca é envolvido, embora o pericárdio possa ser, mas o ecocardiograma transtorácico não evidenciou alterações.



**Figura 7** - Classificação descrita por Spencer para os gêmeos conjugados.



**Figura 6** - Fotos dos gêmeos antes (A), durante (B) e após (C) o procedimento de separação cirúrgica.

A US deve ser usada para fornecer detalhes sobre órgãos intra-abdominais. Como observado no caso descrito, a fusão hepática foi dos maiores obstáculos para a cirurgia corretiva. Após a avaliação inicial, foi usada a TC com contraste para avaliar o fígado e sistema gastrointestinal superior. Foram demonstradas duas vesículas biliares e sistema portal independente na US. A RNM foi útil em confirmar a fusão dos segmentos laterais do fígado e a independência do suprimento sanguíneo hepático, o que foi altamente importante para a possibilidade de correção cirúrgica dos gêmeos. A RNM também confirmou alças intestinais delgadas e colônicas independentes e sem comunicação, dois rins funcionantes e duas bexigas em cada gemelar.

Frequentemente apresentam outras anomalias associadas, especialmente gastrintestinais e cardíacas, não encontradas neste caso.

A cirurgia corretiva transcorreu com sucesso, depois de adequada programação e estudo pré-operatório, sendo a maior dificuldade intraoperatória a separação hepática. Os pacientes evoluíram sem intercorrências, com expectativa de vida normal após esse grande desafio de separação.

## CONCLUSÃO

Embora a etiologia dessa malformação permaneça desconhecida, onfalópagos masculinos e sem anomalias congênitas associadas representam caso raro. O diagnóstico radiológico é fundamental no estudo pré-operatório dessa malformação e diferentes modalidades de imagem devem ser usadas para adequado manejo terapêutico.

## REFERÊNCIAS

1. Donaldson JS, Luck RS, Vogelzang R. Preoperative CT and RM imaging of ischiopagus twins. *J Comput Assist Tomogr.* 1990; 14:643-6.
2. Posser AO, Posser ZBR. Gemelaridade imperfeita. *Femina.* 1996; 24:739-42.
3. O'Neill JA Jr, Holcomb GW, Schnauer L. Surgical experience with thirteen conjoined twins. *Ann Surg.* 1988; 208:299-312.
4. Chadha R, Bagga D, Dhar A, Mohta A, Mathotra CJ, Taneja SB. Epigastric heteropagus. *J Pediatr Surg.* 1993; 28(5):723-7.
5. Spencer R. Conjoined twins: theoretical embryologic basis. *Teratology.* 1992; 45:591-602.
6. Kingston CA, McHugh K, Kumaradevan J, Kiely EM, Spitz L. Imaging in the Preoperative Assessment of Conjoined Twins. *RadioGraphics* 2001; 21:1187–1208.
7. Barth RA, Filly RA, Goldberg JD, Moore P, Silverman NH. Conjoined Twins: Prenatal Diagnosis and Assessment of Associated Malformations. *Radiology.* 1990; 177:201-7.