

Gemelares Teratópagos Dicéfalos: relato de caso

Teratophagus Dicephalous Twins: case report

Marcos Antonio da Silva Cristovam¹

Adriana Chassot Bresolin²

Fábio Negretti³

Carlos Alberto Kenji Nakashima⁴

Ana Paula Cavalari Faller⁴

Caroline de Almeida⁴

Trabalho realizado no Hospital Universitário do Oeste do Paraná – UNIOESTE (Cascavel -PR) e Laboratório de Anatomia Patológica IBOP (Cascavel -PR).

1 - Professor Assistente do Internato Médico de Pediatria do curso de Medicina da UNIOESTE.

2 - Professora Auxiliar do Internato Médico de Pediatria do curso de Medicina da UNIOESTE.

3 - Professor Assistente da disciplina de Anatomia Patológica do curso de Medicina da UNIOESTE.

4 - Acadêmicos de Medicina da UNIOESTE; coleta de dados; elaboração do artigo e revisão de literatura.

Cristovam MAS, Bresolin AC, Negretti F, Nakashima CAK, Faller APC, Almeida C; Gemelares Teratópagos Dicéfalos: Relato de Caso. Rev. Med. Res. 2010; 12 (3 e 4): 143-146.

Resumo

Gemelares teratópagos são muito raros e o diagnóstico precoce através da ultrassonografia obstétrica pode facilitar o seguimento gestacional e o trabalho parto. A maioria dos gêmeos conjugados são natimortos ou morrem pouco tempo após o nascimento. Apresentamos um caso de gemelares teratópagos, de 34 semanas, com várias anomalias estruturais, discutindo suas características externas e os achados anatomopatológicos à necropsia.

Descritores: Gemelares; Gêmeos unidos; Teratópagos; Dicéfalos.

INTRODUÇÃO

A gemelaridade conjugada incompleta trata-se de uma malformação congênita e resulta de uma divisão incompleta do eixo embrionário entre o 13.^o e 15.^o dias depois da fertilização. Esse fato é único entre os gêmeos monócóricos e monoamnióticos¹. Na América Latina, a incidência de gêmeos conjugados é reportada em torno de 1: 50.000 a 1: 100.000 nascimentos, sendo que destes, um a cada 100 ou 200 mil nascem vivos²⁻³. Eles são classificados de acordo com os tipos anatômicos da divisão incompleta: terata catadidyma, terata anadidyma e terata ancatadidyma¹. Os dicéfalos do tipo teratópagos catadídimos como deste caso são extremamente raros, sendo caracterizados pela presença de duas cabeças e um corpo (do grego terás = monstro; pagos = unidos; cata = para baixo).

O diagnóstico é realizado pela ultrassonografia durante o pré-natal.

Aproximadamente 70% dos gemelares conjugados são do sexo feminino; 35% dos gêmeos sobrevivem, mas morrem, geralmente, em 24 horas ou são natimortos devido às inúmeras anormalidades anatômicas⁴. Na ausência de malformações cardíacas, pulmonares e intestinais, os gêmeos conjugados dicephalus podem alcançar a idade adulta.

RELATO DO CASO

Mãe: L.C.S.C., brasileira, casada, 20 anos, gesta II, para: I, aborto: 0, sangue O positivo, IgG reagente para toxoplasmose, sorologias para: rubéola, hepatite B, HIV e VDRL, todas não reagentes. Negava uso de qualquer substância psicoativa. No dia 11 de abril de 2007 foi realizado um ecodopplercardiograma que evidenciou a presença de átrio único, valva átrio-ventricular única e comunicação interventricular. A valva pulmonar não foi identificada.

Recém-nascido de L.C.S.C., nascido de parto cesariana em 13/04/09, por descolamento prematuro de placenta e diagnóstico ultrassonográfico de gêmeos teratópagos, masculino, idade gestacional: 34 semanas, peso ao nascimento: 3.595g, Apgar: 4/6. Respondeu à reanimação com oxigênio inalatório, acesso venoso, infusão de drogas vasoativas, evoluindo com hipotermia e má-perfusão periférica, óbito ocorreu com 55 minutos de vida. Necropsia foi autorizada pela família. (Figura 1)



Figura 1 - Apresenta neonatos com duas cabeças, dois braços e duas pernas bem formados. Além disso, nota-se um alargamento látero-lateral da porção torácica, com a presença de *pectus escavatum*.

Ao exame físico: os neonatos eram malformados, apresentavam-se cianóticos e edemaciados. Possuíam duas cabeças e duas colunas cervicais. Tinham dois membros superiores e dois membros inferiores. Havia alargamento láterolateral da porção torácica, com a presença de pectus escavatum; um abdome e um ânus. O dorso apresentava mielocèle. Genitália do sexo masculino, com bolsa testicular única, sem a presença dos testículos e um pênis. (Figuras 2 e 3)



Figura 2 - Raios X: apresenta duas colunas vertebrais que se unem em região sacral, divisão incompleta das costelas posteriormente, esterno único e fusão complexa das medulas espinhais em região de cauda equina.



Figura 3 - Apresenta duas massas ventriculares e um átrio com quatro aurículas envolvidos por pericárdio único e quatro pulmões, dos quais dois hipoplásicos.

DISCUSSÃO

A gestação monozigótica ocorre de modo aleatório como resultado de um atraso na divisão embrionária, a qual origina a placenta monócórionica. Gêmeos monoamnióticos são encontrados em cerca de 1% de todas as gestações gemelares ou em 5% dos gêmeos monócórionicos⁵⁻⁶.

Quanto à etiologia, dentre os fatores associados à formação de teratópagos, destaca-se a influência genética, história de tireoideopatia, tratamento para infertilidade, uso de esteroides sexuais no início da gestação e o ambiente externo⁷. Na análise dos dados obstétricos do caso apresentado, nenhum destes fatores etiológicos foi encontrado. Estes dados são compatíveis com a literatura que mostra que em mais de 40% dos casos não se encontra a etiologia.

Embriologicamente, quatro dias após a fertilização, o trofoblasto diferencia-se. Se uma divisão ocorre antes desse tempo, os gêmeos monozigóticos serão implantados como blastocistos separados, cada um com seu córion e âmnio. Oito dias após a fertilização, o âmnio diferencia-se. Se a divisão ocorrer entre o 4.^o e 8.^o dias, os gêmeos irão compartilhar o mesmo córion, mas terão âmnios diferentes. Se a divisão ocorrer depois do 8.^o dia e antes do 13.^o dia, os gêmeos dividirão o mesmo córion e o mesmo âmnio³. Esta é uma condição muito rara e acontece em 1 a 2% dos casos de gêmeos monozigóticos⁸⁻¹¹.

O disco embrionário começa a diferenciar-se no 13.^o dia. Se a divisão ocorrer após esse dia, então os gêmeos vão compartilhar partes do corpo, além do âmnio e córion.

Quando o disco embrionário não se divide completamente, ou discos embrionários adjacentes se fundem, pode se formar vários tipos de gêmeos monozigóticos conjugados que recebem nomes de acordo com a região pela qual estão unidos. Alguns gêmeos conjugados podem ser separados cirurgicamente com sucesso; entretanto, as relações anatômicas na maioria dos gêmeos conjugados não permitem a separação cirúrgica e manutenção da viabilidade⁹.

Há relatos raríssimos na literatura de casos semelhantes a este que chegaram à velhice como o caso dos irmãos Tocci na Itália, que chegaram aos 62 anos.

A ocorrência de gemelares teratópagos é evento raro e se deve à divisão incompleta no disco embrionário posteriormente ao estágio morular. O estudo pré-natal é essencial para a definição da fusão anatômica e de outras anormalidades associadas, visando ao adequado planejamento cirúrgico e à avaliação do prognóstico fetal. O diagnóstico da anomalia é facilmente obtido através do exame ultrassonográfico e confirmado pela ressonância magnética¹⁰. Apenas 25 % dos casos são passíveis de correção cirúrgica, uma vez que grande parte dos fetos evolui espontaneamente para óbito, ou não sobrevivem às primeiras vinte e quatro horas¹. O feto deste caso sobreviveu aproximadamente 55 minutos, sendo submetido às manobras de reanimação cardiopulmonar sem êxito.

A cesariana é recomendada no terceiro trimestre por causa da incidência elevada de distócia e maior risco de morbidade materna.

CONCLUSÃO

Reportamos um caso raro de gemelares teratópagos dicéfalos que sobreviveu aproximadamente 55 minutos, sendo submetido às manobras de reanimação cardiopulmonar sem sucesso. Os gemelares nasceram de uma mãe de 20 anos e sem comorbidades prévias. Salientamos a importância do exame pré-natal para a definição de anormalidades associadas, objetivando ao planejamento cirúrgico e à avaliação do prognóstico fetal. Entretanto, uma grande parte dos fetos evolui espontaneamente para óbito ou não sobrevivem às primeiras vinte e quatro horas.

Abstract

Teratophagus twins are very rare and early diagnosis by obstetric ultrasound may facilitate follow-up pregnancy and delivery work. Most twins conjugates are stillborn or die shortly after birth. We present a case of twins teratophagus, 34 weeks, with various structural abnormalities, discussing their external characteristics and pathological findings at autopsy.

Keywords: *Twins; Conjoined; Teratophagus; Dicephalous.*

REFERÊNCIAS

1. Beiguelman B. O estudo de gêmeos. Ribeirão Preto: SBG; 2008.
2. Castilla EE, López-Camelo JS. The surveillance of birth defects in South America: The search for time clusters. *Epidemics. Advances in Mutagenesis Research.* 1990;2:191-210.
3. Finberg HJ. Ultrasound Evaluation. In: *Multiple Gestation. Callen's Ultrasonography. Obstetrics and Gynecology.* 3. ed. Harcourt Publishers; 1994. p.121-124.
4. Edmons LD, Layde PM. Conjoined twins in the United States 1970-1977. *Teratology.* 1982 Jun;25(3):301-8.
5. Hanson JW. Letter: Incidence of conjoined twinning. *Lancet.* 1975 Dec 20;2(7947):1257.
6. Tessen JA, Zlatnik FJ. Monoamniotic twins: a retrospective controlled study. *Obstet Gynecol.* 1991 Jun;77(6):832-4.
7. International Clearinghouse for Birth Defects Monitoring Systems. International Centre for Birth Defects. Guidelines for the development of national programmes for monitoring birth defects. Geneva; World Health Organization; 1993.
8. Romero R, Pihu G, Jeanty P, et al. Prenatal diagnosis of congenital anomalies. Norwalk: Appleton & Lange; 1988. p. 405-9.
9. Moore KL, Persaud TVN. *Embriologia clínica.* 6. ed. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan; 2000.
10. Levi CS, Lyons EA, Martel MJ, Dashefsky SM, Holt SC. Sonography in the diagnosis and management of Multifetal Pregnancy. In: *Rumack's Diagnostic Ultrasound: St. Louis, Mosby-Year Book Inc.* 1997;Chapter 35: 1062-1065.
11. Mauad FF, Molinari MB, Ferreira AC. Gemelaridade Imperfeita. In: Mauad FF, Morais EN. *Medicina Materna e Perinatal.* Revinter; 2000. p.391-394.

Recebido em: 02/09/2010

Aprovado em: 03/10/2010

Conflitos de interesse: Nenhum

Fonte de financiamento: Nenhuma

Endereço para correspondência:

Marcos Antonio da Silva Cristovam - Rua: João de Matos, 1145, bloco B, apto. 09, Coqueiral, Cascavel-PR, CEP 85807-530 - Telefone: 45-9974-2386 - 45-3902-1888 Fax: 45-3326-3752