

**ANDRÉ LUIS BRAGAGNOLO BORDIN**

***DIPYGUS*: RELATO DE CASO E REVISÃO DA  
LITERATURA**

Trabalho apresentado à Universidade  
Federal de Santa Catarina, para a  
Obtenção do grau de médico no  
Curso de Graduação em Medicina.

**FLORIANÓPOLIS**

**1998**

**ANDRÉ LUIS BRAGAGNOLO BORDIN**

***DIPYGUS: RELATO DE CASO E REVISÃO DA  
LITERATURA***

Trabalho apresentado à Universidade  
Federal de Santa Catarina, para a  
Obtenção do grau de médico no  
Curso de Graduação em Medicina.

Coordenador: Prof. Dr. Edson José Cardoso.

Orientador: Prof. Dr. Armando José d'Acampora.

Co-orientador: Dr. Edevard José de Araujo.

**FLORIANÓPOLIS  
1998**

## AGRADECIMENTOS

Registro aqui, meus agradecimentos aos orientadores, DR. ARMANDO JOSÉ D'ACAMPORA e DR. EDEVARD JOSÉ DE ARAUJO, que passaram muito de seus conhecimentos e experiência, tornando a tarefa de conclusão deste trabalho bem menos árdua e mais lucrativa, em termos de conhecimento científico, do que seria sem suas ajudas. Aproveito aqui esta oportunidade para agradecer em especial ao DR. EDEVARD por todos os projetos científicos concluídos e os que estão em processo de conclusão nos quais participamos juntamente.

Ao EDUARDO BARATIERI LOSSO, que cedeu várias hora de seu computador em prol da realização deste trabalho, assim como, a realização de outros; e ao ANDRÉ DEMOLINER DE SÁ pelas dicas e acertos finais no trabalho.

À ROBERTA BOLZANI por ter ajudado na parte que diz respeito ao scanner.

Aos amigos, ALEXANDRE LUIZ WEBER e EDUARDO ARNAUT DOS SANTOS LIMA, por toda a ajuda neste trabalho, assim como em outros.

Fica difícil registrar aqui todas as pessoas que realmente merecem ser agradecidas, mas algumas pessoas devem ser mencionadas, principalmente meu pai, minha mãe, minha irmã, meus avós (AMADEU BORDIN – *in memoriam*) que deram todo tipo de apoio necessário, inclusive financeiro, sem o qual, provavelmente não estaria em etapas de conclusão do curso de graduação em medicina, e cosequentemente, não teria escrito tal trabalho.

A todas as outras pessoas que aqui não nomeiei, meus sinceros agradecimentos.

# ÍNDICE

1. INTRODUÇÃO.....	1
2. OBJETIVO.....	3
3. RELATO DO CASO.....	4
4. DISCUSSÃO.....	9
5. REFERÊNCIAS.....	14
NORMAS ADOTADAS.....	16
RESUMO.....	17
SUMMARY.....	18

# 1. INTRODUÇÃO

Gêmeos unidos (*Conjoined Twins*) são considerados uma anomalia de duplicação, podendo variar desde a presença de um dedo supra numerário até a duplicação completa ou incompleta de um indivíduo. Constitui uma raridade clínica com incidência variando entre 1:50.000 e 1:200.000 de recém-nascidos vivos <sup>1,2,3,4</sup>.

Morfologicamente podem ser classificados em toracópagos (unidos pelo tórax), onfalópagos (unidos desde o apêndice xifóide até a cicatriz umbilical), pigopagos (unidos pelo sacro), isquiópagos (unidos pelo ísquio), craneópagos (unidos pela cabeça), xifópagos (unidos pelo apêndice xifóide), diprosopos (uma cabeça, um corpo, duas faces), *dipygus* (uma cabeça, tórax e abdome com duplicação parcial ou completa da pelve e extremidades inferiores) e dicéfalos (corpo com duas cabeças).

A variedade mais comum, segundo RUIZ et al, com uma incidência de 75%, é toracópagos.

*Dipygus* ou duplicação caudal, de forma mais excepcional, constitui uma forma rara de separação incompleta de gêmeos monovulares, com uma incidência aproximada de 1/6.000.000 de partos. A real etiologia de tal entidade clínica ainda permanece desconhecida <sup>5</sup>.

O primeiro caso bem documentado e tratado cirurgicamente foi descrito por ROWE et al em 1968 e tratava-se de um recém-nascido do sexo feminino, portadora de onfalocele, duas genitálias externas, dois ânus e quatro membros inferiores.

Após isso outros autores relataram casos de *dipygus*, como ACCIGLIARO na Itália (1968); SIMPSON et al, no Canadá (1973); BRAUN et al na Suíça (1979); SPITZ et al na Inglaterra (1979); MATTHEWS et al na Inglaterra (1982); LI et al na China (1984); HAGBERG et al na Suécia (1986); SURENDRAN et al na Índia (1986); TAKAYANAGI no Japão (1991); CHADHA et al na Índia (1993); RUIZ et al no Chile (1994); ULMAN et al na Turquia (1996); CYWES et al na África do Sul (1997); LA TORRE et al na Itália (1998).

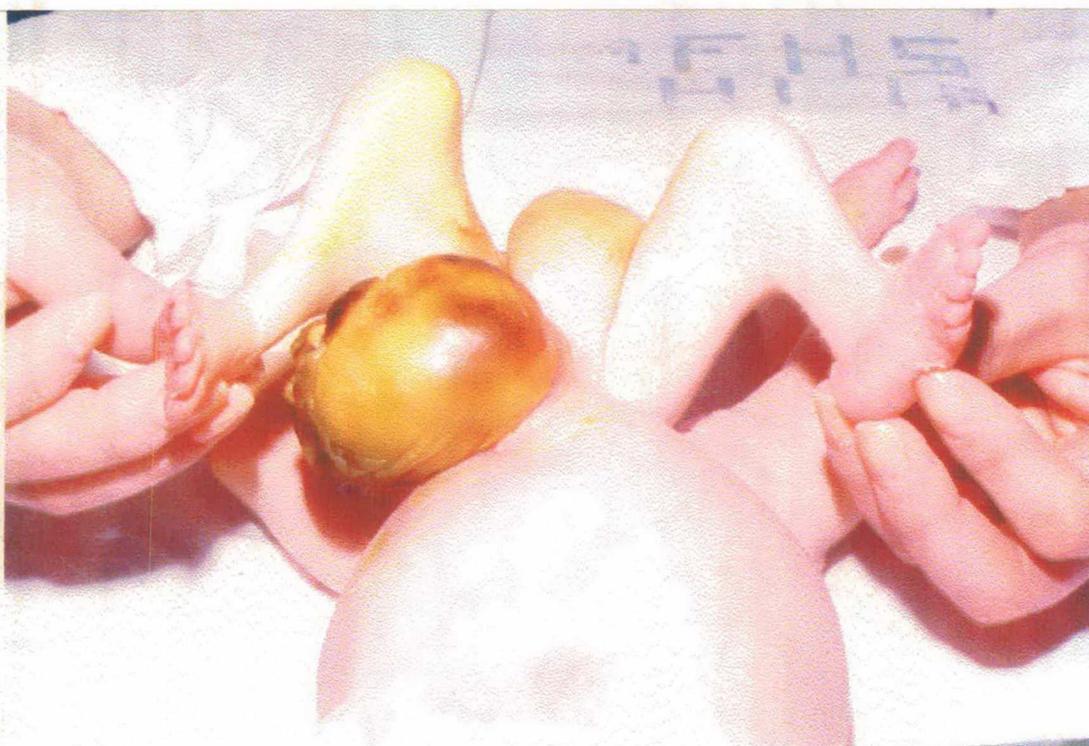
Desta forma a literatura levantada demonstrou que existem apenas 15 relatos de *dipygus* até o momento.

## **2. OBJETIVO**

Estudar uma anomalia congênita rara em nosso meio.

### 3. RELATO DO CASO

Foi estudado um recém-nascido, com dois dias de vida, pesando 3.000 gramas, sem antecedentes gestacionais ou familiares e que no exame físico foi evidenciada uma onfalocele e uma anomalia embrionária, do tipo duplicação caudal. Constituía-se de uma pelve rudimentar com dois membros inferiores atróficos, estando aderidos à parede anterior do abdome, na região hipogástrica, por um pedículo de mais ou menos três centímetros de comprimento (**Figura 1 e 2**).



**Figura 1 - Onfalocele.**



**Figura 2** - Visão lateral da duplicação caudal.

O exame do períneo revelou uma genitália feminina correspondente ao da criança propriamente e uma outra, também feminina, em espelho, pertencente à anomalia, caracterizando então, dois genitais femininos completos à inspeção (**Figura 3**). Foi constatado diurese pelo meato uretral da pelve rudimentar, assim como, pelo meato uretral da própria criança.

O rx panorâmico de abdome evidenciou má formação com membros inferiores duplos aderidos a bacia rudimentar.

Na sequência da investigação complementar, a ultrassonografia abdominal evidenciou fígado e baço normais e rins presentes. A urografia excretora mostrou rins topografica e morfológicamente normais, drenando seus ureteres para bexiga da criança. Houve também, opacificação de outros dois rins fundidos dentro da duplicação caudal, os quais drenavam para a cavidade vesical do *dipygus*.

Na uretrocistografia miccional evidenciou-se presença de duas cavidades vesicais independentes a partir de dois meatos uretrais diferentes. A bexiga e a uretra da criança eram normais. A bexiga da duplicação apresentava uma forma irregular na contração. Não havia refluxo vesico-ureteral na anomalia, nem na criança.



**Figura 3-** Genitália externa em espelho.

## TRATAMENTO

O plano adotado foi a abordagem do recém-nascido num único tempo cirúrgico, que consistiu na ressecção da onfalocele, e da duplicação caudal juntamente com seu conteúdo (duplicação completa do sistema urinário)

A criança foi submetida a tratamento cirúrgico através de uma incisão mediana supra-umbilical, circundando a onfalocele e o pedículo que ligava a duplicação à criança. Aberta a cavidade por planos foram identificados os vasos provenientes do íleo terminal, que exteriorizavam-se pela onfalocele e dirigiam-se aos rins da duplicação que eram fundidos. Após a ligadura dos vasos, procedeu-se a separação em bloco do *dipygus* na altura da sínfise púbica, interessando pele, tecido celular subcutâneo e aponeurose (Figura 4 e 5). Revisada a hemostasia, a cavidade foi fechada por planos.

No pós-operatório a criança evoluiu com evisceração, que foi corrigida com sucesso.

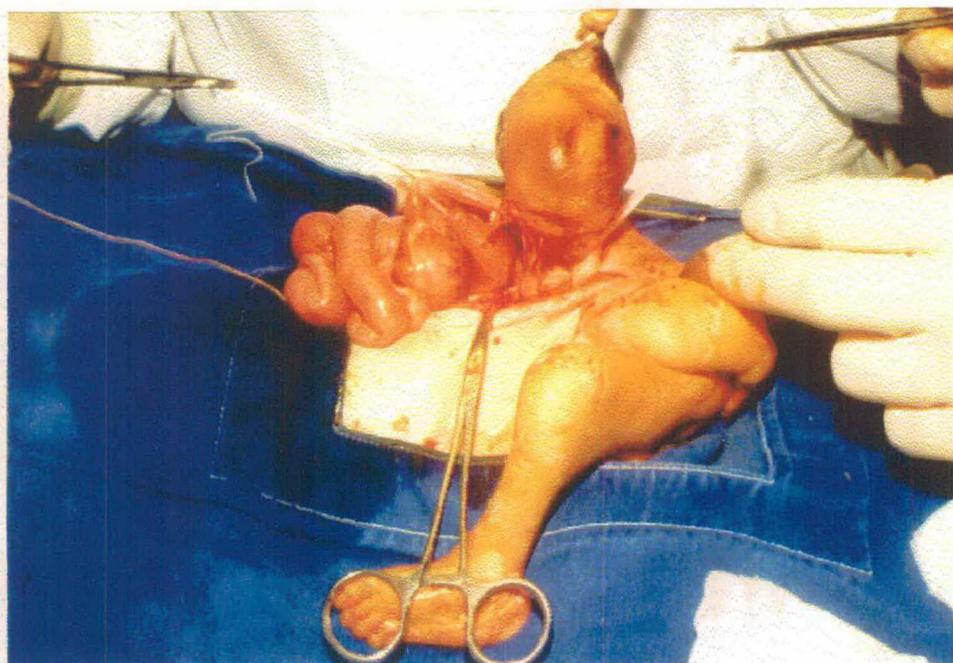
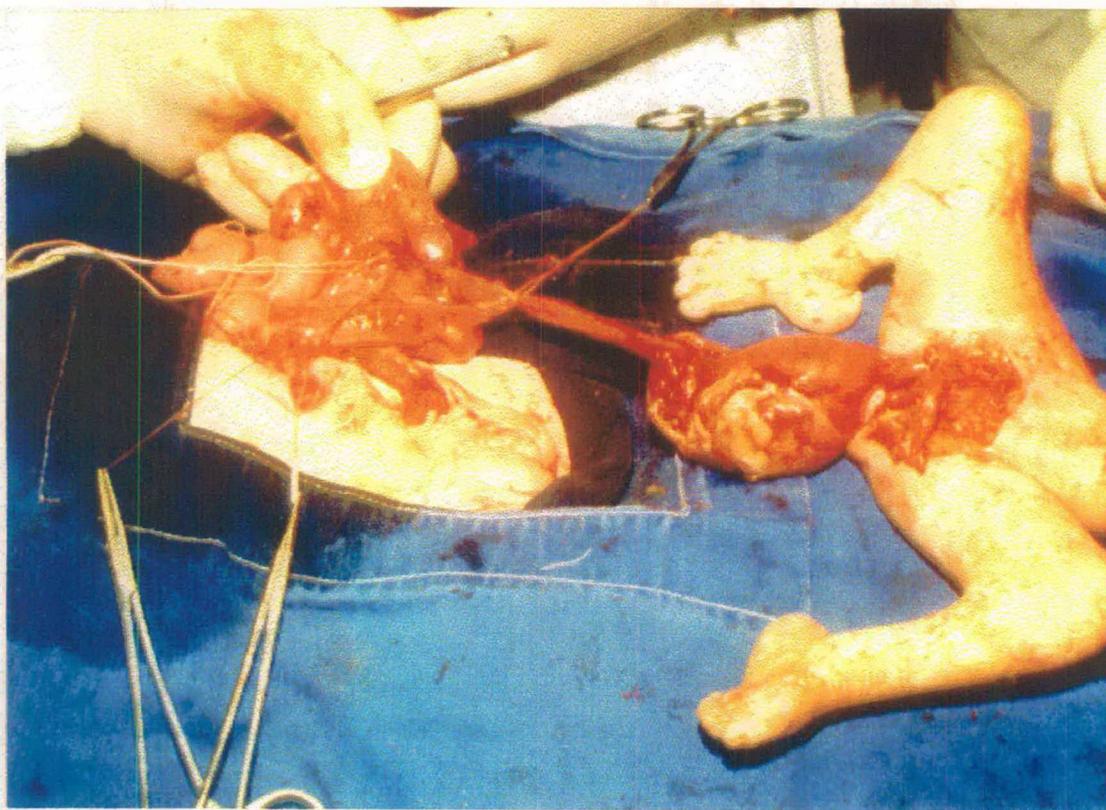


Figura 4- Aspecto intra-operatório.

No momento, a criança mantinha-se em acompanhamento ambulatorial, sem qualquer anormalidade, restando-lhe apenas uma cicatriz cirúrgica, de bom resultado estético.

Não foi possível documentar fotograficamente a situação atual da criança por recusa da mãe.



**Figura 5-** Aspecto intra-operatório.

## 4. DISCUSSÃO

*Dipygus* ou duplicação caudal trata-se de uma forma rara de duplicação incompleta de gêmeos monovulares.

Alguns autores como ROWE et al, HAGBERG et al e SURENDRAN et al encontraram peculiaridades, como a presença de dedos supranumerários em diversos membros da família, tio portador de mongolismo, mãe com epilepsia e exposição a tricloretileno durante a gravidez e tentativa de induzir aborto com medicação no primeiro trimestre de gestação, entretanto a real etiologia ainda não é conhecida.

Dos 15 casos relatados, 10 (66,7%)<sup>9,10,11,13,14,15,16,17,18,19</sup> eram crianças do sexo masculino e 5 (33,3%)<sup>5,6,7,8,12</sup> do sexo feminino.

Os casos documentados apresentam algumas particularidades que os diferenciam entre si. CHADHA et al relatou um *dipygus* com três membros inferiores e o membro acessório apresentava quatorze dedos; HAGBERG et al descreveu uma anomalia com cinco membros inferiores; e LA TORRE et al reportou um caso diagnosticado ultrassonograficamente com seis membros inferiores. Nas outras 12 descrições, todas as anomalias apresentavam quatro membros inferiores.

As anomalias do trato urinário (ausência de um rim, presença de um ou dois rins acessórios, rim policístico, duas bexigas, megabexiga, duas uretras, três ureteres) não estavam presente em somente 3 (20%) casos<sup>7,14,15</sup>.

As anomalias do trato genital e reprodutor (duplicação de genitália externa, duplicação uterina, útero unicorno, ausência de trompa de FALLÓPIO,

duplicação de gônadas e epispádia) estavam presentes em 12 (80%) dos casos relatados<sup>5,6,7,9,10,11,12,13,14,16,18,19</sup>.

Considerando-se as anomalias do trato genital e reprodutor juntamente com as anomalias do trato urinário, há na literatura apenas um caso ( 6,6% ), descrito no Japão, sem esses tipos de anomalias<sup>15</sup>.

No aparelho digestivo foram encontradas anomalias em 10 (66,6%) crianças, sendo elas: a duplicação anal, imperfuração anal, duplicação e estenose ileal, duplicação apendicular, duplicação retal e colônica, divertículo de Meckel, divertículo de ceco, duplicação gástrica, atresia retal, rotação complexa do colo e mesentério, língua duplicada e fissura palatina<sup>5,6,7,8,9,11,12,13,17,18</sup>.

Diante de tais incidências de anomalias no trato urogenital e aparelho digestivo, torna-se imprescindível uma avaliação sistemática, meticulosa e bem conduzida, iniciando com uma boa anamnese e exame físico, até a utilização de exames complementares, como Rx simples ou contrastado, ultrassonografia, urografia excretora, uretrocistografia retrógrada, cintilografia , tomografia computadorizada, ressonância magnética, e outros exames conforme o resultado dos previamente solicitados e indicação clínica, para auxiliar no estudo da anomalia e posterior programação do tratamento definitivo.

As alterações relacionadas ao aparelho cardiocirculatório foram encontradas em 4 (26,6%) casos, consistindo de: tetralogia de FALLOT, duplicação aórtica, duplicação de veia cava inferior, estreitamento da aorta descendente proximal e comunicação interventricular<sup>5,6,7,8</sup>.

*Situs inversus totalis* foi encontrado em 2 (13,3%) relatos<sup>7,8</sup>.

ROWE et al submeteram o recém-nascido com 15 horas de vida a excisão da onfalocele, ressecção do íleo, ceco, apêndice e colo devido a duplicação ileal e rotação complexa do colo e mesentério e reconstrução do trânsito intestinal através de uma ileostomia término-lateral. No oitavo dia pós-operatório devido a

obstrução intestinal, submeteram o paciente a colostomia em alça. Quando a criança apresentava 3 meses de idade, realizaram a terceira operação, que consistiu na remoção da pelve e membros inferiores acessórios.

SIMPSON et al submeteram o recém-nascido a ressecção de divertículo intestinal; do colo esquerdo, do reto até ceco, e da onfalocele. Após 3 meses realizaram osteotomia ilíaca e púbica com remoção da pelve e membros inferiores acessórios. Removeram também a bexiga esquerda, útero, ovários, vagina, genitália externa, reto e ânus. Anastomosaram o ureter esquerdo na bexiga da criança. Após 5 meses da segunda operação a criança estava bem.

BRAUN et al, aos 13 meses de idade, submeteram a criança a osteotomia ilíaca bilateral, correção da onfalocele e ressecção do divertículo de MECKEL. Houve infecção da cicatriz cirúrgica e choque tóxico no pós-operatório, que cederam ao uso de antibióticos. Devido a hipertensão renovascular que não cedia ao tratamento clínico, após 5 meses da primeira operação, realizaram nefrectomia direita. A criança morreu no pós-operatório imediato.

SPITZ et al, no primeiro dia de vida, realizou sigmoidostomia em alça e fechamento da onfalocele rompida. Após 3 meses e meio realizaram ressecção dos membros acessórios. O último tempo cirúrgico foi quando a criança tinha 1 ano e 1 mês de idade, sendo submetida a restabelecimento endorretal do trânsito intestinal. O resultado da reconstrução anorretal no momento ainda não era conhecido.

MATTHEWS et al realizaram remoção em bloco da pelve e membros inferiores rudimentares e colostomia temporária.

LI et al, quando a criança apresentava 3 meses de idade, realizaram ressecção da pelve e membros inferiores parasitas. No 36º dia pós-operatório, devido a obstrução intestinal, a criança foi submetida a liberação de aderências, enterectomia e jejuno-jejunostomia. Evoluiu para o óbito 1 dia após.

HAGBERG et al corrigiram hérnia abdominal, realizaram orquiectomia dos testículos acessórios, nefrectomia direita, encurtamento e reimplante do ureter esquerdo, adrenalectomia das glândulas acessórios e ressecção ileal. Num tempo cirúrgico posterior realizaram ressecção da pelve e membros inferiores acessórios. No momento a criança aguardava transplante renal devido a insuficiência renal.

SURENDRAN et al, no terceiro dia de vida, removeram a pelve e membros inferiores acessórios. O tratamento da onfalocele foi feito conservadoramente com mercúrio cromo.

TAKAYANAGI, no primeiro dia de vida, devido a alterações circulatórias nos membros inferiores parasitas, submeteu a criança a correção cirúrgica e não teve complicações pós-operatórias.

CHADHA et al realizaram ressecção de uma parte da pelve acessória que estava aderida ao falo direito, juntamente com o membro inferior acessório quando a criança tinha 22 dias de vida.

ULMAN et al, durante o período neonatal, removeram a pelve e membros inferiores acessórios por desarticulação, realizaram ressecção da duplicação ileal e orquidopexia esquerda.

CYWES et al removeram a pelve e membros inferiores parasitas quando a criança apresentava 5 meses de vida. Realizaram osteotomia ilíaca posterior bilateral, incluindo o sistema urogenital a direita, onde não havia ânus.

O casos descritos por RUIZ et al e ACCIGLIARO não foram submetidos a tratamento cirúrgico, sendo que o primeiro viveu apenas 50 minutos.

O caso descrito tratava-se de uma criança que além da onfalocele apresentava uma duplicação consistindo de dois membros inferiores atroficos; uma pelve rudimentar que continha dois rins fundidos, dois ureteres e uma bexiga. Foi submetida a tratamento num único tempo cirúrgico, através de

ressecção em bloco da duplicação caudal juntamente com seu conteúdo. Desta forma, pôde-se caracterizar a anomalia, como tendo uma duplicação urogenital completa, a qual não foi evidenciada em nenhum dos casos descritos na literatura consultada.

Trata-se do 16º paciente descrito na literatura mundial consultada e o primeiro no Brasil.

## 5. REFERÊNCIAS

1. Chen WJ, Chen KM, Chen MT, Liu TK, Chu SH, Tsai TC, Hwang SH. Emergency separation of omphaloischiopagus tatrapius conjoined twins in the newborn period. *J Pediatr Surg* 1989; 24:1221-4.
2. Chadha R, Bagga D, Dhar A, Mohta A, Malhotra CJ, Taneja SB. Epigastric heteropagus. *J Pediatr Surg* 1993; 28:723-7.
3. O'Neill JA, Holcomb GW, Schnauffer L, Templeton JM, Bishop HC, Ross AJ, et al. Surgical experience with thirteen conjoined twins. *Ann Surg* 1988; 299-312.
4. Hung WT, Chen WJ, Chen HT, Hsu TC, Chao CC, Wu TT. Successful separation of ischiopagus tripus conjoined twins. *J Pediatr Surg* 1986; 21:920-3.
5. Ruiz MF, Barrientos CR, Figueroa JP. Diagnostico antenatal ultrasonografico de gemelos fusionados dipygus. *Rev Chil Obstet Ginecol* 1994; 59:307-10.
6. Rowe MI, Ravitch MM, Ranniger K. Operative correction of caudal duplication (dipygus). *Surgery* 1968; 63:840-8.
7. Accigliaro G. Malformazioni fetali: su un caso di dipygus simmetrico. *Minerva Ginecologica* 1968; 20:132-6.
8. Simpson JS, Gibson DA, Cook GT. Surgical correction of caudal duplication (dipygus). *J Pediatr Surg* 1973; 8:935-8.
9. Braun P, Addor C, Cuendet A. Surgical correction of caudal duplication. *J Pediatr Surg* 1979; 14:561-3.
10. Spitz L, Rickwood AMK, Pilling D. Dipygus (caudal duplication). *J Pediatr Surg* 1979; 14:557-60.

11. Matthews JG, Lawford PV, Duckworth T. Arthrogyposis in caudal duplication. *J Bone Joint Surg* 1982; 64:88-91.
12. Li ZD, Mu XQ, Zhang DR. Surgical correction of dipygus. *Chinese Medical Journal* 1984; 97:587-8.
13. Hagberg S, Rubenson A, Lansinger O. A case of surgically treated dipygus (caudal duplication). *J Pediatr Surg* 1986; 21:58-9.
14. Surendran N, Nainan KM, Paulose MO. An unusual case of caudal duplication. *J Pediatr Surg* 1986; 11:924-5.
15. Takayanagi K. A rare case of caudal duplication. *J Pediatr Surg* 1991; 26:228-9.
16. Chadha R, Dhar A, Bagga D, Malhotra CJ, Taneja SB. An unusual form of caudal duplication (dipygus). *J Pediatr Surg* 1993; 5:728-30.
17. Ulman I, Avanoglu A, Erdener A, Sahin AH, Gökdemir A. Evaluation of the lower urinary tract function in caudal duplication (dipygus) anomaly. *J Pediatr Surg* 1996; 31:1960-1.
18. Cywes S, Millar AJW, Rode H, Brown RA. Conjoined twins- the cape town experience. *Pediatr Surg Int* 1997; 12:234-48.
19. La Torre R, Fusaro P, Anceschi MM, Montanino Oliva M, Modesto S, Cosmi EV. Unusual case of caudal duplication (dipygus). *J Clin Ultrasound* 1998; 26:163-5.

## **NORMAS ADOTADAS**

1. Normatização dos trabalhos científicos do curso de graduação em medicina. Resolução no. 001/97 do colegiado do curso de graduação em medicina da Universidade Federal de Santa Catarina. Florianópolis, 1997.
2. International Committee of Medical Journal Editors. Uniform requirements for manuscripts submitted to biomedical journal. *Ann Intern Med* 1997; 126:36-47.

## RESUMO

Gêmeos unidos (Conjoined Twins) são considerados uma forma ou anomalia de duplicação, podendo variar desde um dedo supra numerário até a duplicação completa ou incompleta de um indivíduo. Constituem uma raridade clínica com incidência variando entre 1:50.000 a 1:200.000 de recém-nascidos vivos.

*Dipygus* ou duplicação caudal, de forma mais excepcional, constitui uma forma rara de separação incompleta de gêmeos monovulares, com uma incidência aproximada de 1:6.000.000 de partos. A real etiologia de tal entidade clínica ainda permanece desconhecida.

O presente caso trata-se de uma criança, que além de onfalocele, apresentava uma duplicação consistindo de dois membros inferiores atróficos; uma pelve rudimentar que continha dois rins fundidos, dois ureteres e uma bexiga. Os dados descritos caracterizam uma duplicação urogenital completa, a qual não foi descrita em nenhum dos casos consultados na literatura.

Trata-se, portanto, do 16º paciente descrito na literatura mundial consultada e o primeiro no Brasil.

## SUMMARY

Conjoined Twins are considered a form of duplication anomaly, ranging from a simple supernumerary digit to complete or incomplete duplication of an individual. They constitute a clinic rarity with incidence ranging from 1:50.000 to 1:200.000 of alive child born.

*Dipygus* or caudal duplication, the more exceptional form, constitute a rare form of incomplete separation of monovular twins, with an approximate incidence of 1:6.000.000 of childbirth. The real etiology of this clinic entity still remains unclear.

The present case treats of a child that young of onphalocele presented a duplication consisting of two atrophic lower limbs, a rudimentary pelvis that contained two fused kidneys, two ureters and an urinary bladder. The describe basis characterize a complete urogenital duplication, that one was not describing neither of consulted cases in the literature.

Thus it treats of sixteenth patient described in the consulted world-wide literature and the first in the Brazil.

**TCC  
UFSC  
PE  
0379**

**Ex.1**

**N.Cham. TCC UFSC PE 0379  
Autor: Bordin, André Luis  
Título: Dipygus : relato de caso e revi**



972801478

Ac. 253975

Ex.1 UFSC BSCCSM