

UN CASO DI GEMELLARITA' TORACO-ADDOMINOPAGA NEL PRIMO TIFESTRE DI GESTAZIONE: CONSIDERAZIONI CLINICHE.

Bonato L., De Rosa M., Giunta E. (Servizio di Neonatologia, Ospedale Evangelico Internazionale, Genova).

Insegno W., Semino A. (Divisione di Ostetricia e Ginecologia, Ospedale Evangelico Internazionale, Genova).

Zamparelli F. (Servizio di Radiologia, Ospedale Evangelico Internazionale, Genova).

Palladino M. (Servizio di Istologia ed Anatomia Patologica, Ospedale Galliera, Genova).

INTRODUZIONE

I gemelli congiunti (siamesi), dovuti alla separazione dello zigote dopo 13 giorni dal concepimento, sono una rarissima evenienza ostetrica, la cui incidenza è, secondo la letteratura, di un caso ogni 50.000/100.000 gravidanze e la cui frequenza nell'ambito della gemellarità monozigote è di circa 0,5 – 1 %.

La classificazione più semplice si basa sull'estensione della divisione dello zigote:

- monopagi: divisione solo abbozzata con un solo corpo e duplicazione parziale della parte superiore (testa - braccia) o inferiore (bacino – arti inferiori);
- diplopagi: divisione quasi completa con due corpi connessi in sedi variabili in modo più o meno esteso e otto arti.

I gemelli congiunti presentano inoltre, con maggiore frequenza, altre malformazioni suggestive per un disturbo della morfogenesi più vasto di quello a cui si deve l'errata divisione.



CASO CLINICO

Donna di 24 anni di origine estone alla 1^a gravidanza. Anamnesi familiare e personale negative per patologie rilevanti. Viene segnalato che la donna risiedeva fino a due anni fa a circa 400 Km. Da Chernobyl e che ricorda, inoltre, un episodio di inquinamento industriale dell'acqua potabile da "fenoli" circa tre anni or sono. Modica fumatrice, non bevitrice, non fa uso abituario e/o in gravidanza di farmaci o sostanze tossiche; risulta immune al Citomegalovirus, alla toxoplasmosi e alla rosolia (bassa titolazione), negativi l'HbsAg, l'HCV e l'HIV. Coniuge di origine italiana, sano, senza particolari rilievi patologici anamnestici personali e familiari.

La paziente si è rivolta al nostro Servizio di Diagnostica Prenatale alla 15a settimana di gestazione per una valutazione



clinica ed ultrasonografica della gravidanza. Per l'esame ultrasonografico è stato adoperato un sonografo ATL 3000 e si è notata la presenza di un polo cefalico bifido che ha generato il sospetto della presenza di due feti gemelli congiunti. Il corion ed il sacco amniotico erano unici e normale la quantità del liquido amniotico; il BPD era per un feto di 30 mm. (corrispondente alla 14 sett. + 4 gg.) e per l'altro di 28 mm. (corrispondente alla 14 sett. + 1



giorno). Si apprezzava poi un'estesa zona di congiunzione comprendente torace ed addome, la posizione di un feto era anteriore e quella dell'altro era posteriore. Il cuore era uno solo e malformato con la presenza di un unico grande ventricolo e di un unico atrio. Si visualizzavano, invece, due stomaci e due vesciche. Il feto posteriore, in posizione coatta di iperestensione del capo, presentava un edema della plica nucale di 7,3 mm., di aspetto vescicoloso e con setti, fortemente indicativo per igroma cistico; a carico

dello stesso feto, inoltre, si notava lieve dilatazione del sistema ventricolare cerebrale.

I coniugi decidevano per l'interruzione della gravidanza (secondo l'art. 6 della Legge 194) effettuata alla 16a sett. Con l'applicazione di prostaglandine intravaginali.

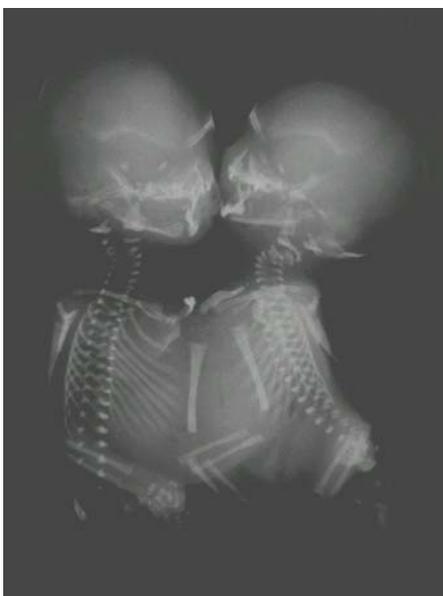
Venivano espulsi due gemelli congiunti monoamniotici, monocoriali, non vitali, toraco-addominopagi del peso complessivo di c.a. 200 gr., con genitali esterni appena abbozzati, forse maschili. Un feto, già identificato dall'ecografia, mostrava

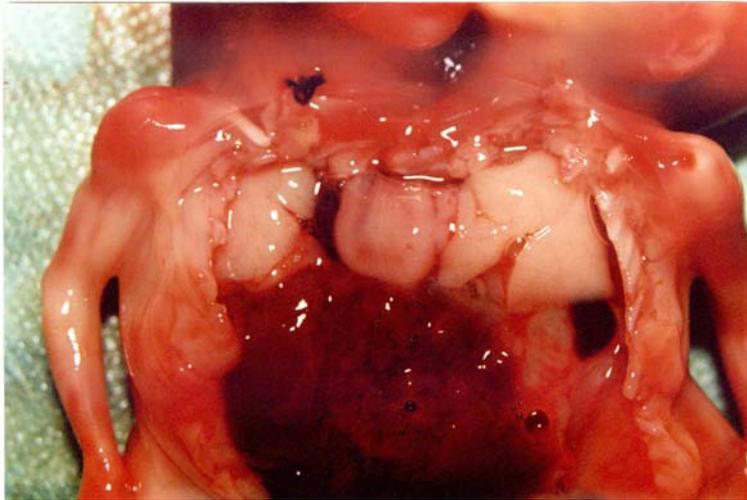
effettivamente edema vescicoloso in regione nucale con presenza di setti.

La radiografia dimostrava una coalescenza esclusivamente toraco-addominale, mentre tutti gli altri elementi scheletrici risultavano disgiunti. Infatti erano riconoscibili:

- due crani;
- due colonne vertebrali;
- due scheletri costali;
- otto arti;
- due bacini.

L'ispezione necroscopica permetteva di apprezzare: due gemelli toraco-onfalopagi del peso complessivo, riferito al momento dell'aborto, di 200 gr. E della lunghezza cefalo-calcaneale di cm. 17 ciascuno. Entrambi i feti presentavano: facies





composita, orifizi naturali pervi, normale numero delle dita, genitali esterni di tipo maschile. Il feto di destra presentava area ecchimotica e edematosa in regione cervico-nucale. All'apertura della cavità toracica e addominale, oltre ad evidenziare iniziali fenomeni autolitici, si poteva notare:

- timo unico;
- pericardio unico

- cuore unico con ampi difetti dei setti interatriale ed interventricolare, (fusione cardiaca di tipo IV secondo Seo J. W.);
- due soli polmoni con isomerismo destro e parziale fusione dell'albero tracheo-bronchiale, anectasia polmonare;
- milza unica rappresentata a sinistra;
- due tratti esofago-gastrici disgiunti;
- parziale fusione dell'intestino tenue prossimale;
- due colon disgiunti;
- quattro reni di cui quelli del feto di destra conformati a "ferro di cavallo";
- genitali interni a morfologia del sesso maschile.

CONCLUSIONI

Questa segnalazione vuole rimarcare l'importanza dell'ultrasuonografia in gravidanza non solo per una diagnosi precoce di questa rarissima anomalia della gemellarità monozigote, ma anche e soprattutto per la valutazione delle eventuali altre malformazioni che con un'incidenza del 10 – 20% possono colpire questi particolari gemelli. Tali informazioni infatti sono di fondamentale importanza per la previsione della possibilità di una successiva separazione chirurgica postnatale con buon esito per entrambi i gemelli e, in definitiva, per fornire ai genitori un migliore e più completo criterio di scelta di procedure future.

BIBLIOGRAFIA

1. Cerf L.: Heteropagus monster. J.de l'Anat. 34:706, 1898
2. Wilder H.H.: Duplicate twins and double monster. Am. J. Anat. 2:387, 1904.
3. Mortimer B., and Kirshbaum J.D.: Human double monster (so called Siamese twins):Anatomie presentation, Am. J. Dis. Child 64: 697, 1942.
4. Lam Y.H. et al.: Prenatal sonographic diagnosis of conjoined twins in the first trimester: two cases reports. Ultrasound Obstet. Gynecol. 11 (4): 289 – 291, 1998.
5. Maggio M. et al.: The first trimester ultrasonographic diagnosis of conjoined twins. Am J Obstet Gynecol 152: 833 - 835– 1985.
6. Spitz L. et al.: Separation of thoraco-onphalopagus conjoined twins with complex hepato-biliary anatomy. J Pediatr Surg 32 (5): 787 – 789, 1997.
7. Van den Brand S.F. et al.: Prenatal ultrasound diagnosis of conjoined twins. Obstet Gynecol Surv 49 (9): 656 – 662, 1994.
8. Edwards W.D. et al.: Conjoined thoracopagus twins. Circulation 56 (3): 491 – 497, 1977:

9. Gerlis L.M.: Morfology of the cardiovascular system in conjoined twins: spatial and sequential segmental arrangements in 36 cases. *Teratology* 47 (2): 91 – 108, 1993.
10. Munayer Calderon J.E. et al.: Hemodynamic and angiocardigraphic assessment of thoracopagus twins for surgical separation purpose. *Arch Inst. Cardiol. Mex* 61 (3): 257 – 259, 1991.
11. Antonelli D. et al.: Conjoined hearts. *Br. Heart J* 56 (5) 486 – 488, 1986.
12. Spencer R. et al.: Abnormal vasculature of the liver in thoracopagus twins: case report. *Pediatr Pathol Lab Med* 17 (2): 315 – 327, 1997.
13. Sabherwal U. et al.: Cardiovascular anomalies in conjoined thoracopagus twins. *Jpn Heart J* 20 (6): 897 – 905, 1979.
14. Plattner V. et al.: Anatomical study of five prenately diagnosed sternopagus twins. *Surg Radiol Anat* 15 (1): 35 – 39, 1993.
15. Rossi M.b: et al.: Conjoined twins, right atrial isomerism and sequential segmental analysis. *Br. Heart J* 58 (5): 518 – 524, 1987.
16. Altmann P., Picha E.: A case of thoracopagus with an usual cardiac anomaly. *Zentralbl Gynakol* 99 (18): 1124 – 1128, 1977.
17. Sukcharoen N., Wannakrairot P.: Sonographic prenatal diagnosis of congenital heart defects in thoraco-omphalopagus. *Asia Oceania J Obstet Gynaecol* 19 (1): 43 – 49, 1993.
18. Giunta E. et al.: Su un caso di gemellarità toraco-addominopaga. Segnalazione di un caso: considerazioni cliniche. *Corso Int di Aggiornamento in Med Fetale, Genova* 9-10-11 Giugno 1983.