

Morte Fetal de Um Gémeo – Que Problemas para o Gémeo Sobrevivente?

PAULA MARTINS¹, CARLA BALEIRAS², TERESINHA SIMÕES³, TERESA TOMÉ⁴,
MARIA TERESA COSTA⁴, A. MARQUES VALIDO⁴

*Serviço de Pediatria / Serviço de Medicina Materno-Fetal
Maternidade Dr. Alfredo da Costa*

Resumo

Na gravidez bigemelar, a morte de um dos fetos no segundo e terceiro trimestre é uma complicação rara, variando a taxa de incidência entre 2,6 e 6,8%. Este acontecimento determina um aumento das taxas de morbilidade e mortalidade perinatal para o gémeo sobrevivente, especialmente em gravidezes monócóricas, quando a morte fetal é devida à síndrome de transfusão feto-fetal. Para alguns autores o atraso de crescimento intrauterino e a prematuridade são os principais factores de risco para o aumento da morbilidade e mortalidade do gémeo sobrevivente. A patofisiologia de instalação dos distúrbios cerebrais no gémeo sobrevivente após a morte do feto irmão não está definida, nem o intervalo de tempo que medeia entre a morte e o estabelecimento das lesões. Também não existe um protocolo definitivo de seguimento destas gravidezes e, posteriormente, do gémeo sobrevivente.

No período de 1 de Setembro de 1994 a 31 de Dezembro de 1998, foram seguidas, na consulta de Gravidez Múltipla da Maternidade Dr. Alfredo da Costa, 235 gravidezes bigemelares. Em nove casos (3,8%) ocorreu morte de um dos fetos com idade gestacional acima das 13 semanas. Em cinco das nove gravidezes foi conhecida a causa de morte, quatro das quais foram atribuídas à síndrome de transfusão feto-fetal. A taxa de prematuridade do gémeo sobrevivente foi de 44,4% (4/9) e a de mortalidade de 11,1% (1/9). A taxa de morbilidade neonatal foi de 62,5% (5/8), na maioria dos casos por complicações inerentes à prematuridade. A taxa de morbilidade neurológica foi de 37,5% (3/8). A taxa de lesões neurológicas major foi de 25% (2/8) e ocorreu em recém-nascidos de termo. A síndrome de transfusão feto-fetal, como causa de morte fetal, associou-se aos casos com pior prognóstico no que se referiu ao gémeo sobrevivente.

O crescimento do gémeo sobrevivente parece depender das lesões provocadas pela morte do feto irmão.

Os autores finalizam com uma proposta de atitudes obstétricas e pediátricas em relação ao gémeo sobrevivente.

Palavras-Chave: Gravidez bigemelar, morte fetal, gémeo sobrevivente.

Summary

Single Fetal Death in Twin Pregnancy – What Will be the Problems to the Surviving Co-Sib?

Twin pregnancy complicated by single intrauterine death during the second and third trimester is a rare event with a frequency of 2.6-6.8%. This occurrence increases the perinatal morbidity and mortality rate of the surviving twin, especially in monochorionic pregnancies and whenever fetal death is caused by feto-fetal transfusion syndrome. Some authors argue that prematurity and intrauterine growth retardation are the main causes of morbidity and mortality of the surviving twin. The pathogenesis of cerebral disorders of the surviving twin and the timing between fetal death and the occurrence of such disorders have not yet been defined. A consensual follow-up protocol for these pregnancies and for the surviving twin does not exist.

Between 1st September 1994 and 31st December 1998, 235 twin pregnancies were followed in Multiple Pregnancy Outpatient Clinic at Maternidade Dr. Alfredo da Costa. Single fetal death, above 13 weeks of gestation, occurred in nine cases (3,8%). The cause of fetal death was established in five cases, four of which were due to feto-fetal transfusion syndrome. The rate of premature delivery was 44,4% (4/9) and the rate of mortality was 11,1% (1/9). Neonatal morbidity rate was 62,5% (5/9), mainly related prematurity. Neurological morbidity rate was 37,5% (3/8) and major neurological lesions occurred in 25% (2/8) of term newborn infants. Feto-fetal transfusion syndrome was associated with the worst prognosis concerning the surviving twin.

Correspondência: Paula Martins
Rua Serrado do Velhinho n.º 7 - 2.º Esq.
2780-719 Paço de Arcos

1 Serviço de Pediatria do Hospital Condes de Castro Guimarães – Cascais.

2 Serviço de Ginecologia-Obstetrícia da Maternidade Dr. Alfredo da Costa.

3 Serviço de Ginecologia-Obstetrícia e Consulta de Gravidez Múltipla da Maternidade Dr. Alfredo da Costa.

4 Serviço de Pediatria da Maternidade Dr. Alfredo da Costa.

Aceite para publicação em 10/05/2000.

Entregue para publicação em 29/09/99.

Considering the results discussed, an obstetric and paediatric approaches to the surviving twin are proposed.

Key-Words: Twin pregnancy, intrauterine death, surviving twin.

Introdução

A morte fetal única, em gravidez bigemelar, é uma complicação obstétrica rara, variando a taxa de incidência entre 0,5 e 7%^(1, 2, 3). Dados da literatura referem uma taxa de incidência entre 2,6 e 6,8% quando referida ao segundo e terceiro trimestres^(4, 5, 6). O principal factor de risco para a morte fetal única, em gravidez bigemelar, é a monocorionicidade⁽⁷⁾.

Quando a morte fetal única ocorre no primeiro trimestre, esta gravidez evolui como se tratasse de uma gravidez única e o gémeo sobrevivente não parece estar sujeito a mais riscos para além das complicações adicionais que possam eventualmente ocorrer mais tardiamente (ex: pré-eclâmpsia, prematuridade, atraso de crescimento intra-uterino)^(2, 8, 9). Contudo, se a morte ocorre no segundo ou terceiro trimestres, verifica-se um aumento das taxas de morbilidade e mortalidade perinatal para o gémeo sobrevivente, especialmente se se tratam de gravidezes monocoriónicas em que a causa de morte foi a síndrome de transfusão feto-fetal (STFF)^(3, 10, 11, 12). Se por um lado existem autores que referem taxas de mortalidade para o gémeo sobrevivente entre 12 e 65%, outros, mais recentemente, apresentam valores nulos^(10, 11, 13, 14, 15). Para alguns autores, o atraso de crescimento intrauterino e a prematuridade são os principais factores de risco para o aumento da morbilidade e mortalidade no gémeo sobrevivente^(14, 15, 16).

As anomalias neurológicas major (infarto cerebral ou encefalomalácia multiquística), no gémeo sobrevivente, ocorrem entre cinco e 37%^(4, 11, 16, 17). A patofisiologia de instalação dos distúrbios cerebrais no gémeo sobrevivente, após morte do feto irmão, não está definida, nem o intervalo de tempo que medeia entre a morte e o estabelecimento das lesões.

Também não existe consenso no que se refere a um protocolo de seguimento das gravidezes bigemelares com morte fetal única no segundo e terceiro trimestre⁽¹⁸⁾. Os especialistas dividem-se em atitude conservadora e expectante, a não ser que surjam complicações no feto ou na mãe, e atitude intervencionista, de retirada imediata do feto morto por histerotomia, realização imediata do parto, em caso de gravidez de termo, ou ponderação das complicações respeitantes à prematuridade face às possíveis lesões multiorgão, nomeadamente neurológicas, que são as mais frequentes^(6, 7, 14, 19, 20, 21).

Os objectivos deste trabalho foram:

1. Determinar a taxa de incidência de morte de um dos fetos acima das 13 semanas de gestação (segundo e terceiro trimestres), na gravidez bigemelar.

2. Avaliar a mortalidade, morbilidade, desenvolvimento e crescimento do gémeo nado vivo.

3. Elaborar protocolo de seguimento das gravidezes bigemelares com morte de um dos fetos acima das 13 semanas de gestação, e protocolo de seguimento dos gémeos nados vivos.

População e Métodos

O estudo retrospectivo decorreu entre 1 de Setembro de 1994, data do início da Consulta de Gravidez Múltipla da Maternidade Dr. Alfredo da Costa e 31 de Dezembro de 1998. Foram consultados os processos das grávidas seguidas nesta consulta com gravidez bigemelar, em que um dos fetos faleceu *in utero* acima das 13 semanas de gestação e com parto ocorrido até 31 de Dezembro de 1998.

Considerou-se como segundo trimestre, a idade gestacional (IG) compreendida entre as 14 e as 26 semanas e como terceiro trimestre acima das 27 semanas.

Os diagnósticos de STFF e de morte fetal basearam-se em critérios ecográficos. Foram considerados critérios ecográficos de STFF: gestação gemelar monocoriónica, fetos sem alterações morfológicas, crescimento discordante (o gémeo maior com polihidrâmnios e o menor com oligohidrâmnios, nos casos mais graves a existência de «stuck twin» – gémeo com oligohidrâmnios empurrado contra a parede uterina e com diminuição dos seus movimentos corporais), gémeo receptor com sinais de insuficiência cardíaca congestiva na ausência de outras causas possíveis, nomeadamente infecciosas e genéticas. O critério de morte fetal ecográfico foi a ausência de batimentos cardíacos.

A avaliação da IG no momento da morte fetal e da IG ao nascer foi efectuada considerando-se o tempo de amenorreia ou o tempo calculado ecograficamente. Quando a IG não tinha número exacto de semanas, fez-se aproximação por excesso se ultrapassava os três dias e aproximação por defeito se inferior aos quatro dias. Foi considerada asfixia neonatal, um índice de Apgar inferior a seis ao 5.º minuto. A placenta foi examinada macroscopicamente e histologicamente por anatomopatologista. Não foi efectuado estudo da circulação placentar. Foi realizada autópsia a todos os fetos mortos.

Efectuou-se igualmente, uma análise retrospectiva dos processos clínicos de internamento no Serviço de Pediatria (Unidade de Cuidados Intensivos ao Recém-Nascido (RN) e Unidade de Cuidados Intermédios ao RN). Proce-

deu-se também à consulta dos processos clínicos dos casos referenciados à Consulta de Neonatologia e Desenvolvimento do Serviço de Pediatria da Maternidade Dr. Alfredo da Costa.

Foram contactados os médicos assistentes (Medicina Geral/Familiar e Pediatria) das crianças nascidas na Maternidade e seguidas noutras consultas. Foi-lhes pedida informação relativa ao desenvolvimento, crescimento e problemas médicos das crianças.

A avaliação do desenvolvimento nas áreas da postura e motricidade global, visão e motricidade fina, audição e linguagem, comportamento e adaptação social, baseou-se no teste de Mary Sheridam – o que possibilita a avaliação do desenvolvimento de um modo sumário e rápido em comparação com padrões médios em idades chave. Considerou-se um desenvolvimento psicomotor adequado, sempre que a criança cumpria os itens do teste para as idades chave em causa. A avaliação do crescimento foi feita de forma sumária com base nos valores somatométricos (comprimento/altura, peso e perímetro cefálico) registados no processo de consulta de cada criança. A morbilidade foi avaliada através da revisão de órgãos e sistemas efectuada pelo médico assistente.

Foi ainda contactado o Centro de Reabilitação de Paralisia Cerebral Calouste Gulbenkian no sentido de esclarecer informação relativa às crianças seguidas naquela Instituição.

Resultados

Foram avaliadas 235 gravidezes bigemelares (93,6% do total de gravidezes múltiplas). Verificou-se morte de um dos fetos com IG acima das 13 semanas em nove gravidezes, o que traduz uma taxa de incidência de 3,8%. A morte fetal única ocorreu no decurso do segundo trimestre em seis das nove gravidezes e no terceiro trimestre nas outras três. A mediana da IG da morte fetal no segundo trimestre foi de 19 semanas, sendo no terceiro trimestre de 31 semanas. A mediana da IG no momento do parto foi de 38 semanas para as gravidezes com morte fetal no segundo trimestre e de 34 semanas para as gravidezes com morte fetal no terceiro trimestre (Quadro I).

A STFF foi causa de morte fetal em quatro dos nove casos. Nestes quatro casos, o gémeo sobrevivente foi classificado como receptor, e nenhum apresentou policitemia ao nascer. O exame histológico das placentas relativas a estes quatro casos revelou anastomoses arterio-venosas. A autópsia revelou adiantado estado de maceração, não tendo sido possível excluir em dois dos quatro casos, malformações acompanhantes. Num outro caso, o feto morto apresentava um higroma quístico e uma megabexiga. Nos restantes quatro casos, desconheceu-se

a causa de morte e os fetos estavam em adiantado estado de maceração no momento de realização da autópsia, tendo sido possível contudo, excluir malformação.

QUADRO I
Idade gestacional no momento da detecção da morte fetal e no parto

	IG na morte fetal	IG no parto	Intervalo de tempo *
	Mediana (Variação)	Mediana (Variação)	Mediana (Variação)
2.º trimestre			
(14-26 S)	19 S	38 S	19 S
n=6	(15-26 S)	(26-40 S)	(1-25 S)
3.º trimestre			
(27-40 S)	31 S	34 S	1 S
n=3	(29-34 S)	(30-38 S)	(0-7 S)

* Tempo decorrido entre a morte fetal e o parto
IG – Idade Gestacional, S – Semanas

Relativamente ao tipo de placentação, confirmado pelo exame anatomopatológico, oito gravidezes foram monocoriônicas. A morte fetal ocorreu às 26 semanas na gravidez dicoriônica.

Quatro RN foram de pré-termo, dois dos quais com IG de 26 e 36 semanas (fetos irmãos falecidos no segundo trimestre) e os outros dois com 30 e 34 semanas (fetos irmãos falecidos no terceiro trimestre). A taxa de prematuridade determinada foi de 44,4% (4/9). A taxa de incidência de prematuridade foi de 33,3% (2/6) no caso das gravidezes com morte fetal no segundo trimestre e de 66,6% (2/3) no terceiro trimestre. O caso de grande prematuridade (IG de 26 semanas) está englobado no grupo de morte fetal no segundo trimestre.

O parto foi de cesariana electiva em seis casos (66,9%). Nenhum RN teve asfixia (Quadro II).

Quanto ao peso de nascimento do gémeo sobrevivente, dois RN com peso extremamente baixo, de 857 e 890 g, corresponderam a RN de pré-termo de 26 e 30 semanas respectivamente, tendo-se verificado atraso de crescimento intrauterino no de 30 semanas. Todos os restantes RN pesaram acima dos 2 250 g (Quadro III).

Relativamente à evolução pós-natal dos gémeos, considerámos um primeiro período até terem alta da Maternidade (Quadro II) e um segundo período entre aquela data e 31 de Dezembro de 1998 (Quadro III).

QUADRO II
Evolução dos nove gémeos nados-vivos na Maternidade Dr. Alfredo da Costa

RN n.º	IG MF	Mot MF	IG P	SM IT	P	Sex	IA 1/5	Pes g	Dg	VM d	EcoT F	DI Neo	Env
1	15	D	38	23	E	M	9/10	2800	-	-	-	-	MA
2	15	D	40	25	C	M	8/10	2290	-	-	-	-	MA
3	17	D	38	21	E	F	9/10	2450	-	-	-	-	MA
4	21	STFF	38	17	C	F	9/10	2300	M	-	POR	4	CP
5	25	STFF	26	1	E	M	1/6	857	DMH	3	HIV	3	+
6	26	D	36	10	C	M	9/10	2460	-	-	N	-	MA
7	29	Mif	30	1	C	M	9/10	890	DMH	2	N	60	CP
8	31	STFF	38	7	C	F	9/10	3200	-	-	-	-	MA
9	34	STFF	34	0	C	F	2/7	2250	APN	1	N	18	CP

RN – recém-nascido, IG – idade gestacional, Mot – motivo, MF – morte fetal, P – parto, SM IT – semanas de intervalo entre a morte fetal e o nascimento do gémeo sobrevivente, Sex – sexo do recém-nascido, IA 1/5 – índice de Apgar ao 1.º e ao 5.º minuto, Pes – peso ao nascimento, Dg – diagnóstico, VM – ventilação mecânica, d – dias, Eco TF – ecografia transfontanelar, DI Neo – dias de internamento na Unidade de Neonatologia, Env – destino, D – desconhecida, STFF – síndrome de transfusão feto-fetal, Mif – malformação, E – eutóxico, C – cesariana, M – masculino, F – feminino, M – microcefalia, DMH – doença de membranas hialinas, APN – apneias, POR – porencefalia, HIV – hemorragia intra-ventricular, N – normal, MA – médico assistente, CP – Consulta de Pediatria da Maternidade, + – falecido.

QUADRO III
Evolução dos oito gémeos sobreviventes, após alta da Maternidade Dr. Alfredo da Costa

RN n.º	Id. Cor (meses)	EcoTF/TC CE	Neur. Desenv.	Peso (perc)	Cp/Alt (perc)	Pc (perc)	Morbil. Actual	Cons
1	43	-	N	50	50	50	-	MA
2	9	-	N	25	10	25-50	IRR	MA
3	44	-	N	25-50	25-50	75	-	MA
4	33	/Esq.Lis	PC	<5	<5	<5	PC	CPCCG
5	+	-	-	-	-	-	-	-
6	3	-	N	25	50	50	-	MA
7	32	N/-	AGD	<5	50	50	AGD	CP
8	44	/Leuc.P	PC	<5	<5	<5	PC	CPCCG
9	38	N/-	N	25	25	25	Hém	MA

RN – recém-nascido, Id. Cor – idade corrigida a 31/12/1998, EcoTF/TC CE – ecografia transfontanelar / tomografia computadorizada craneo-encefálica, perc – percentil, Cp/Alt – comprimento / altura, Pc – perímetro cefálico, Morbil. – morbidade, Cons – seguimento, Esq – esquizencefalia, Lis – lisencefalia, N – normal, Leuc.P – leucomalácia periventricular, PC – paralisia cerebral, AGD – atraso global do desenvolvimento, IRR – infecções respiratórias de repetição, Hém – hérnia umbilical, MA – médico assistente, CPCCG – Centro de Paralisia Cerebral Calouste Gulbenkian, CP – Consulta de Pediatria da Maternidade, + – falecido.

Os RN n.ºs 1, 2 e 3 tiveram uma evolução sem incidentes na Maternidade, não realizaram ecografia transfontanelar (Eco TF), nem foram referenciados à Consulta de Pediatria da Maternidade. As idades, em 31 de Dezembro de 1998, eram de 43,9 e 44 meses, tinham um crescimento que cursou nos percentis considerados dentro das fronteiras da «normalidade» (média +/- dois desvios padrão) e um desenvolvimento psicomotor adequado à idade (Quadros II e III).

O RN n.º 4 nasceu às 38 semanas de gestação, por cesariana, com um peso de 2 300 g, com uma microcefalia e suturas cranianas sobrepostas e sem outras alterações ao exame objectivo. Foi efectuada Eco TF que revelou múltiplos quistos de porencefalia das regiões frontoparietais, correspondentes a múltiplas áreas de necrose encefálica. Nos primeiros meses de vida, realizou uma tomografia computadorizada crâneo-encefálica (TC-CE) que revelou várias anomalias do desenvolvimento cerebral: esquizencefalia bilateral, hipoplasia frontal bilateral, ausência de tecido cerebral correspondendo ao território da artéria média esquerda e lisencefalia. A 31 de Dezembro de 1998, com 33 meses de idade, tinha uma paralisia cerebral do tipo tetraparésia espástica, com défice cognitivo grave sem linguagem verbal ou linguagens alternativas, um nível de audição e visão muito difíceis de avaliar e uma epilepsia controlada (Quadro III).

O RN n.º 5 foi grande pré-termo de 26 semanas, com peso à nascença de 857 g, com doença de membranas hialinas e que necessitou de ventilação mecânica. A Eco TF, realizada ao segundo dia de vida, revelou uma hemorragia subependimária, à esquerda. As complicações mais relevantes foram hidropneumotórax e enfisema intersticial, falecendo ao terceiro dia de vida em consequência da sua grande imaturidade (Quadro II). Os achados de autópsia confirmaram os dados clínicos.

O RN n.º 6 nasceu com 36 semanas de IG (gravidez dicoriónica) e teve uma evolução sem incidentes, tendo efectuado Eco TF na Maternidade, que foi normal. A 31 de Dezembro de 1998 tinha três meses de idade e um crescimento considerado dentro dos padrões de «normalidade» no que refere aos percentis de peso e comprimento, sendo o desenvolvimento psicomotor adequado à idade (Quadros II e III).

O RN n.º 7 foi pré-termo de 30 semanas, com atraso de crescimento intrauterino e com peso ao nascer de 890 g. Teve doença de membranas hialinas que motivou ventilação assistida durante dois dias. Fez uma Eco TF que foi normal e teve um internamento sem incidentes durante 60 dias (Quadro II). Na data da alta tinha retinopatia da prematuridade, estágio II. Manifestou alterações neurológicas transitórias de hipotonia axial e hipertonia dos membros inferiores, sendo normal o exame neurológico efectuado aos dois anos. Houve regressão espontâ-

nea da retinopatia. Tinha, a 31 de Dezembro de 1998, uma idade corrigida de 32 meses, uma má progressão ponderal (percentil 50 de peso para uma idade de 16 meses) e um atraso global de desenvolvimento correspondente a uma criança de 24 meses (Quadro III).

O RN n.º 8 nasceu com 38 semanas de IG e com um peso de 3 200 g. Teve alta sem ter realizado Eco TF e não foi referenciado à Consulta de Pediatria da Maternidade. Aos seis meses de idade foram detectadas hipotonia axial e hipertonia dos membros, que determinaram a realização de TC CE, a qual revelou: leucomalácia periventricular, atrofia cortical médio-parietal e temporal bilaterais. A 31 de Dezembro de 1998, com 44 meses de idade, tinha paralisia cerebral do tipo tetraparésia espástica, com componente atetósico e distónico sem défice mental e audição e visão normais. Não tinha linguagem verbal, mas utilizava linguagem alternativa simbólica (Quadros II e III).

O RN n.º 9 nasceu às 34 semanas, com um peso de 2 250 g e necessitou de suporte ventilatório, durante 24 horas, por apneias recorrentes. Esteve internado 18 dias devido a hipocalcémia persistente assintomática. A Eco TF no período neonatal foi normal. Apresentou, aos dois meses, alterações transitórias de hipotonia generalizada, sendo normal o exame neurológico realizado aos seis meses. Até 31 de Dezembro de 1998, com 38 meses de idade corrigida, o crescimento cursou sempre no percentil 25 e o desenvolvimento psicomotor era adequado à idade (Quadros II e III).

No total, realizaram Eco TF, no período neonatal, apenas cinco RN, um por microcefalia e quatro por prematuridade. Foram referenciados à Consulta de Pediatria da Maternidade três RN: um RN com porencefalia e dois RN de pré-termo de 30 e 34 semanas.

A taxa de mortalidade perinatal foi de 11,1% (1/9). Se se aferir a taxa de mortalidade em relação ao grau de prematuridade, temos uma mortalidade de 50% (1/2) abaixo das 34 semanas.

A taxa de morbidade neonatal foi de 62,5% (5/8), constituída por doença de membranas hialinas (dois casos), imaturidade do centro respiratório (um caso), microcefalia com porencefalia (um caso) e leucomalácia com atrofia cortical (um caso). A taxa de morbidade neurológica foi de 37,5% (3/8). A taxa de lesões neurológicas major foi de 25% (2/8). Se considerarmos exclusivamente as gravidezes monocoriónicas temos uma taxa de sequelas neurológicas major de 28,5% (2/7).

Dos quatro gémeos nados vivos que resultaram de gravidezes complicadas de STFF, um faleceu em consequência da sua prematuridade e os outros três apresentaram alterações do neurodesenvolvimento, dois deles com alterações neurológicas major.

Discussão

A taxa de incidência de morte de um dos fetos acima das 13 semanas, na gravidez bigemelar, determinada no nosso estudo está compreendida entre as referidas por diversos autores (1, 2, 3, 14, 15).

A morte fetal única ocorreu no segundo trimestre em 66,6% (6/9) das gravidezes. As proporções de morte fetal única, no segundo ou terceiro trimestres, referidas na literatura da especialidade são variáveis, podendo dever-se à imprecisão com que é definido o número de semanas com que se inicia o segundo trimestre de gravidez (na maioria dos estudos considerado acima das 20 semanas) e às reduzidas casuísticas (2).

A morte fetal foi atribuída a STFF em 44,4% (4/9) dos casos, valor idêntico referido no estudo de Axt *et al* (14) (43%), mas diferentes do indicado por Prompeler *et al* (2) (13%) e por Saito K *et al* (3) (35%). Prompeler *et al* referem que, frequentemente, a causa de morte é obscura (2). Existem actualmente duas teorias que procuram explicar as lesões cerebrais, ou outras, no gêmeo sobrevivente. As lesões poderão ter uma origem vascular, devidas a transferência através de anastomoses em placentas monocoriônicas (síndrome de embolização gême-lar), de material necrótico, coágulo, ou sangue rico em tromboplastina, do feto morto para o sobrevivente, com consequente coagulação intravascular (10). As anastomoses, principalmente as arteriovenosas situadas profundamente, constituem a base fisiopatológica da STFF ao condicionarem uma circulação sanguínea, de sentido único, do gêmeo dador (anémico) para o receptor (congestionado) (10). No entanto, a teoria actualmente com maior aceitação defende que a morbidade do gêmeo sobrevivente se deve a alterações na dinâmica circulatória (após a morte de um dos fetos), com consequente anemia e lesões isquémicas no gêmeo vivo (3). A favor desta última teoria temos o facto de nenhum dos RN ter apresentado policitemia.

A taxa de prematuridade global (44,4%) está entre os valores referidos por diversos autores (25-85%) (1, 2, 4, 5, 13, 14, 15). Na bibliografia consultada, não há referência aos riscos de prematuridade relativamente ao período (segundo ou terceiro trimestre de gravidez) em que ocorre a morte fetal.

A taxa de mortalidade perinatal foi de 11,1% (1/9), valor este também compreendido entre os referidos por vários autores (0-36%) (2, 13, 14, 15).

A morbidade neonatal foi de 62,5%. Prompeler *et al* apresentam valores de taxa de morbidade para o gêmeo sobrevivente entre 13 a 41% (2). O nosso valor é superior, mas seria inferior se não incluíssemos a criança com alterações neurológicas graves detectadas tardiamente. Para além das casuísticas, referidas na bibliografia,

serem pequenas, alguns casos podem não ser diagnosticadas numa fase precoce e, portanto, não serem contabilizados.

Relativamente às lesões neurológicas graves, o valor de 25% (duas paralisias cerebrais) é idêntico ao determinado por Yoshida *et al*, inferior ao referido por Araki *et al* (32,8% em gêmeos monocoriônicos sobreviventes), mesmo se considerarmos exclusivamente as gravidezes monocoriônicas (28,5%) e superior ao citado por Saiot *et al* (10%) (3, 22, 23).

Os autores não parecem estar de acordo relativamente à incidência das sequelas neurológicas graves, nem em relação à etiologia dessas mesmas lesões. Enborn *et al* consideram que a encefalomalácia multiquistica é um achado frequente e que só metade dos gêmeos sobreviventes mostram um desenvolvimento normal (1). Pelo contrário, Santema *et al* consideram que a prematuridade e o atraso de crescimento intrauterino são os principais factores de risco para a morbidade e mortalidade perinatal do gêmeo sobrevivente (16). No que se refere à etiologia das lesões neurológicas, compreende-se que, no caso de RN de pré-termo, se torne difícil, por vezes, senão impossível, atribuir as lesões neurológicas à prematuridade em si mesma, ou ao efeito directo da morte do feto irmão. Uma forma de tentar solucionar esta dificuldade passaria pela realização periódica de ecotomografia cerebral intrauterina ao feto sobrevivente, sendo duas delas realizadas temporalmente perto do parto e após o parto, o mais precocemente possível, por forma a ter seguimento e poder fazer assim a destriça, com maior grau de certeza, entre lesões neurológicas atribuíveis à prematuridade ou directamente relacionadas com o feto morto. É, portanto, difícil, separar estes dois grupos de etiologias, sobretudo quando as casuísticas são reduzidas, quando o peso da prematuridade é grande, como o é na situação de morte fetal única em gravidez bigemelar e quando não faz parte da metodologia o rastreio ecográfico cerebral, pelo menos pré-natal, do gêmeo sobrevivente.

No nosso estudo, as lesões neurológicas graves ocorreram em crianças de termo, o que torna mais provável o efeito directo da morte do feto irmão no estabelecimento destas lesões. Por outro lado, na criança com antecedentes de atraso de crescimento intrauterino marcado, prematuridade e Eco TF normal (RN n.º 7), o atraso de desenvolvimento foi, muito provavelmente, multifactorial. Nas duas crianças com paralisia cerebral, as lesões cerebrais são sugestivas de lesão vascular. No RN n.º 4 as lesões cerebrais ocorreram precocemente (morte fetal às 21 semanas) e foram do tipo disgenésicas e no RN n.º 8, as lesões foram mais tardias (morte fetal às 31 semanas) e do tipo da encefalomalácia (21).

A STFF, como causa de morte fetal, associou-se à morte neonatal e aos três casos que apresentaram alte-

rações do neurodesenvolvimento. De facto, a STFF como causa de morte fetal, associa-se aos casos de pior prognóstico no que se refere ao gémeo sobrevivente^(3, 11).

Para além das lesões neurológicas major, não houve lesão noutros órgãos ou sistemas, como atresia intestinal ou necrose cortical renal referidas por Szymonowicz *et al*⁽²⁴⁾.

A avaliação do crescimento, embora sumária e simplista, uma vez que se baseia exclusivamente nas curvas de percentis dá-nos, contudo, uma ideia do crescimento do gémeo sobrevivente. As duas crianças com paralisia cerebral apresentaram um atraso marcado do crescimento estatura-ponderal que está, naturalmente, relacionado com a situação de base sendo, portanto, de carácter multifactorial. A criança que teve atraso global do desenvolvimento psicomotor, apresentou uma progressão ponderal deficitária que não foi acompanhada de baixa estatura. Relativamente aos restantes gémeos sobreviventes, que não manifestaram lesões acompanhantes, o crescimento cursou dentro dos limites da «normalidade». Na bibliografia consultada, o crescimento do gémeo sobrevivente é raramente avaliado. No entanto, em dois casos descritos por Enbom *et al*, em que o gémeo sobrevivente não sofreu qualquer tipo de lesão, não se verificaram alterações no crescimento⁽¹⁾. O crescimento do gémeo sobrevivente não está, provavelmente, relacionado directamente com a morte do feto irmão *in utero*, mas com as consequências daí resultantes (ex. atresia intestinal).

A pequena casuística do nosso estudo obriga-nos, no entanto, a ser cautelosos na interpretação das diferentes taxas apresentadas. A problemática da morte fetal única, em gravidezes bigemelas, tem adquirido novos contornos à medida que se processa o desenvolvimento tecnológico da medicina neonatal. RNs que anteriormente morriam pela sua grande imaturidade, são hoje salvos ainda que por vezes com sequelas. Estas sequelas colocam problemas de diagnóstico diferencial com os efeitos lesivos da morte do feto irmão. São necessários mais estudos, maiores casuísticas, metodologias mais correctas no seguimento destas gravidezes e do feto sobrevivente e acompanhamento especializado pediátrico mais prolongado destas crianças.

Considerações finais

A morte *in utero* de um dos fetos na gravidez bigemelar é um acontecimento raro e imprevisível na maioria dos casos. Seria muito importante conseguir evitar as lesões no gémeo sobrevivente. É no entanto, difícil prever o desenvolvimento da lesão cerebral após a morte de um dos fetos. Muitos aspectos continuam por esclarecer,

nomeadamente no que refere à patofisiologia e ao intervalo de tempo decorrido entre a morte fetal e o estabelecimento das lesões no gémeo sobrevivente. Não existe, assim, protocolo definitivo no que se refere ao seguimento da gravidez, momento do parto e os trabalhos publicados são omissos no que refere ao seguimento do gémeo nado vivo.

Optamos, neonatologistas e obstetras da Maternidade Dr. Alfredo da Costa face a qualquer gravidez bigemelar, por conhecer o mais precocemente a corionicidade da placenta. O diagnóstico precoce de STFF é fundamental, pela possibilidade de prevenir a morte fetal única. Em caso de diagnóstico de STFF, interna-se a grávida e faz-se o seu seguimento. Se ocorre morte fetal única, três situações podem verificar-se: 1 Se o feto sobrevivente evidenciar maturidade, procedemos de imediato ao parto; 2 Se o feto sobrevivente for imaturo, mas apresentar IG acima das 32 semanas, procedemos ao parto após ciclo de dexametasona; 3 Se tiver IG superior às 26 semanas e inferior às 32 semanas, procedemos a avaliação entre a possibilidade de lesões neurológicas graves e os riscos inerentes à prematuridade e, após informação clara e o mais objectiva possível aos pais, é tomada uma decisão conjunta no sentido do parto, após ciclo de dexametasona, ou no sentido da manutenção da gravidez. Abaixo das 26 semanas de gravidez temos que considerar a possibilidade de interrupção da gravidez. Após conhecimento de morte de um dos fetos, realiza-se o mais rapidamente possível uma reunião entre obstetras, pediatras e pais. Definido, analisado e avaliado o problema, procura-se atingir uma decisão conjunta e adequada a cada contexto.

Quando a morte fetal ocorre abaixo das 17 semanas, consideramos que o risco de lesão no gémeo sobrevivente é desprezível e deixa-se prosseguir a gravidez até final. Nas gravidezes dicoriónicas, na medida em que existem duas circulações sanguíneas independentes, a atitude é expectante.

Em face do que sucedeu aos RN n.º 4 e 8, em que se verificaram lesões neurológicas graves, procedemos actualmente à procura sistemática de lesão cerebral no gémeo sobrevivente, efectuada com Eco TF e/ou TC CE⁽²²⁾, antes da alta da Maternidade. O estudo que realizámos leva-nos a preconizar também, uma vigilância médica pediátrica para além do período neonatal e até à idade de dois anos.

Bibliografia

1. Enbom JA. Twin pregnancy with intrauterine death of one twin. *Am J Obstet Gynecol* 1985; 15: 424-8.
2. Prompeler HJ, Madjar H, Klosa W, Bois A, Zahradnik HP, Schillinger H *et al*. Twin pregnancies with single fetal death. *Acta Obstet Gynecol Scand* 1994; 73: 205-8.

3. Saito J, Ohtsu Y, Amano K, Nishijima M. Perinatal outcome and management of single fetal death in twin pregnancy. A case series and review. *J Perinat Med* 1999; 27: 473-7.
4. Carlson NJ, Towers CV. Multiple gestation complicated by the death of one fetus. *Obstet Gynecol* 1989; 73: 685-9.
5. Cherouny PH, Hoskins IA, Johnson TRB, Niebyl JR. Multiple pregnancy with late death of one fetus. *Obstet Gynecol* 1989; 74: 318-20.
6. Kilby MD, Govind A, O'Brien PMS. Outcome of twin pregnancies complicated by a single intrauterine death: a comparison with viable twin pregnancies. *Obstet Gynecol* 1994; 84: 107-9.
7. Vial Y, Hohlfed P. Intrauterine death in twin pregnancies. *Schwiz Rundsch Med Max* 1999; 88: 1435-8.
8. Landy HJ, Weingold AB. Management of a multiple gestation complicated by an antepartum fetal demise. *Obstet Gynecol Surv* 1989; 44: 171-6.
9. Levy S. Ultrasonographic assessment of the high rate of human multiple pregnancy in the first trimester. *J Clin Ultrasound* 1975; 4: 3-5.
10. Fusi L, McParland P, Fisk N, Nicolini U, Wigglesworth J. Acute twin-twin transfusion: a possible mechanism for brain-damage survivors after intrauterine death of a monochorionic twin. *Obstet Gynecol* 1991; 78: 517-20.
11. Van Heteren CF, Nijhuis JG, Semmekrot BA, Mulders LG, van den Berg PP. Risk for surviving twin fetal death of co-twin in twin-twin transfusion syndrome. *Obstet Gynecol* 1998; 92: 215-9.
12. Ries M, Beinder E, Gruner C, Zenker M. Rapid development of hydrops fetalis in the donor twin following death of the recipient twin in twin-twin transfusion syndrome. *J Perinat Med* 1999; 27: 68-73.
13. Fusi L, Gordon H. Twin pregnancy complicated by single intrauterine death. Problems and outcome with conservative management. *Br J Obstet Gynecol* 1990; 97: 511-6.
14. Axt R, Mink D, Hendrik J, Ertan K, Von Blohn M, Schmidt W. Maternal and neonatal outcome of twin pregnancies complicated by single fetal death. *J Perinat Med* 1999; 27: 221-7.
15. Peterson IR, Nyholm HCJ. Multiple pregnancies with single intrauterine demise. *Acta Obstet Gynecol Scand* 1999; 78: 202-6.
16. Santema JG, Swaak A, Wallenburg HCS. Expectant management of twin pregnancy with single fetal death. *Br J Obstet Gynecol* 1995; 102: 26-30.
17. Burke MS. Single fetal demise in twin gestation. *Clin Obstet Gynecol* 1990; 33: 69-78.
18. Pijnenborg JM, Oei SG. The monoamniotic twin: a risk event. *Eur J Obstet Gynecol Reprod Biol* 1999; 86: 51-3.
19. Zorlu CG, Yalcin HR, Caglar T, Gokmen O. Conservative management of twin pregnancies with one death fetus: is it safe? *Acta Obstet Gynecol Scand* 1997; 76: 128-30.
20. Ito T, Kadowaki K, Takahashi H, Nagata N, Makio A, Terakawa N. Hysterotomy and selective delivery of an intrauterine death or brain damage of the surviving fetus in monochorionic twin pregnancy. *J Perinat Med* 1997; 25: 115-7.
21. Gaucherand P, Rudigoz RC, Piacenza JM. Monofetal death in multiple pregnancies: risks for the co-twin, risk factors and obstetrical management. *Eur J Obstet Gynecol Reprod Biol* 1994; 55: 111-5.
22. Yoshida K, Matayoshi K. A study on prognosis of surviving cotwin. *Acta Genet Med Gemellol (Roma)* 1990; 39: 383-8.
23. Araki T, Shin S, Kaseto K. The twin. *Kanehara Press Tokyo* 1993.
24. Szymonowicz W, Preston H, Yu VYH. The surviving monozygotic twin. *Arch Dis Child* 1986; 61: 454-8.