

Atualização

Síndrome de transfusão feto-fetal

Waldir Pereira Modotte, Rogério Dias, Carlos Izaias Sartorão Filho, Maria Angélica Braga, Christian D.C. Lima

JBGCA8/4 834

RESUMO

Os autores realizaram uma revisão bibliográfica abrangendo conceitos atuais sobre definição, fisiopatologia, diagnóstico, seguimento, tratamento e complicações na Síndrome de transfusão feto-fetal. Eles confrontam as várias polêmicas sobre a eficácia e benefícios dos modernos métodos de diagnóstico e sua contribuição nos resultados neonatais.

UNITERMOS: **síndrome de transfusão feto-fetal**

Gestações gemelares ocorrem numa proporção de 1/80 gestações^{2,3}, podendo ser divididas em dois tipos: *monozigóticas* onde ocorre a fertilização de um único óvulo, os conceitos possuem semelhança gênica, são do mesmo sexo e apresentam tendências patológicas semelhantes¹¹; ou *polizigóticas* onde ocorre a fertilização de mais de um óvulo. As gestações polizigóticas possuem variantes, no caso *dizigóticas*, originando gêmeos fraternos, onde a semelhança gênica corresponde às gestações distintas de um mesmo casal.

A frequência das gestações gemelares nos EUA equivale à 1/200 gestações¹¹, sendo que 70-80% são gestações dizigóticas e 20-30% são gestações monozigóticas^{2,3}.

Nas gestações dizigóticas o tipo de placentação é sempre dicoriônica e diamniótica, ou seja, a separação dos fetos é constituída por quatro camadas (uma membrana coriônica e uma mem-

brana amniótica de cada saco gestacional) tendo cada feto sua própria placenta, sem evidência de anastomoses vasculares²⁻⁴.

As gestações monozigóticas variam o tipo de placentação conforme a época em que ocorreu sua divisão após a fertilização do óvulo. Se a divisão do ovo ocorrer durante os três primeiros dias o tipo de placentação será dicoriônica e diamniótica; se ocorrer entre os 4^o e os 7^o dias o tipo de placentação será monocoriônica e diamniótica; se, entre os 8^o e 13^o dias será monocoriônica e monoamniótica; após o 13^o dia resultará em gemelaridade imperfeita (gêmeos conjugados)¹⁻³.

Os gêmeos monozigóticos apresentam placentação tipo monocoriônica e diamniótica em cerca de 2/3 dos casos. Apresentam taxa de mortalidade superior à 26%, contra 9% encontrado nos gêmeos dicoriônicos e diamnióticos. Em 71% deles evidencia-se a morte de um dos pares, antes da 10^a semana de ges-

Endereço para correspondência:
Waldir Pereira Modotte
Rua Nágila Jubran, 40
19800-000 - Assis - SP

Copyright© 1997 by
CIDADE-Editora
Científica Ltda.

J bras Gynec.
1997; 107(7) 219-222

tação^{2, 3}, com conseqüente aumento da morbidade neonatal do par sobrevivente, ao redor de 46%. (Em placentas dicoriônicas o risco fetal para o feto sobrevivente é mínimo^{2,3}). Segundo Burke⁴ ocorreria a passagem de sangue rico em tromboplastina do feto morto para o feto sobrevivente, através das anastomoses vasculares placentárias presentes nas gestações monocoriônicas, resultando em tromboembolismo e coagulação intravascular disseminada.

A ultra-sonografia é o exame subsidiário de eleição para o diagnóstico do tipo de placentação. No primeiro trimestre a diferenciação é mais precisa.

Características da Síndrome de transfusão feto-fetal (STFF)

A STFF é uma complicação das gestações gemelares monozigóticas onde o tipo de placentação é monocoriônica. Ela resulta da transfusão sangüínea entre os fetos, via anastomoses vasculares preferencialmente profundas, através de uma placenta comum, entre os fetos.

A incidência da STFF varia entre 5-15%, segundo a literatura^{4,6}. Benson e col.² relataram em seus estudos uma incidência em torno de 15-30% das gestações monocoriônicas, apesar de virtualmente, todas as placentas monocoriônicas possuírem anastomoses vasculares.

Fisiopatogenia

Em relação à patogenia da STFF há um consenso entre os autores revistos, onde o princípio básico da síndrome é um fluxo não balanceado de sangue transfundido, através das anastomoses vasculares, de um gêmeo (doador), para o outro (receptor)^{1, 4, 6, 9}.

Parece ocorrer, mal desenvolvimento da placenta do feto doador, causando um aumento na resistência vascular na circulação placentária deste, provocando um "shunt" sangüíneo unidirecional para o feto receptor. O gêmeo doador sofreria uma hipovolemia progressiva devido à perda sangüínea e uma hipóxia devido à insuficiência placentária. As anastomoses vasculares podem ser arterioarterial, veno-venosa ou artériovenosa. Além disso, podem ser superficiais ou profundas. Na STFF são as anastomoses profundas que estão envolvidas na gênese da síndrome.

Bayoria et al.⁷ verificaram que placentas monocoriônicas sem STFF, ao contrário de outros estudos, possuíam um número maior de anastomoses se comparadas ao grupo com STFF, sugerindo um caráter protetor das mesmas na manutenção da hemodinâmica entre os pares monocoriônicos.

Quadro clínico

O quadro típico decorre do "shunt" sangüíneo do gêmeo doador para seu par receptor, acarretando anemia progressiva. Retardo de Crescimento Intrauterino (RCIU) no feto doador e policitemia com sobrecarga circulatória no par receptor^{1-7, 10}.

Com a contínua perda sangüínea do gêmeo doador, há desenvolvimento de anemia progressiva, acompanhada da diminuição do fluxo sangüíneo na artéria umbilical (devido ao aumento da resistência vascular placentária). Conseqüentemente, esse feto doador sofrerá hipovolemia e hipóxia. A diminuição da volemia levará à diminuição do fluxo urinário e oligoidrâmnio, sugerindo uma seqüência de eventos que têm início na insuficiên-

cia placentária e fim na hipovolemia, RCIU e oligoidrâmnio. O RCIU é conseqüência da perda sangüínea e de nutrientes, acrescido pela insuficiência placentária.

Benson e col.² citam em seus estudos situações em que o gêmeo doador apresenta uma oligoidramnia tão acentuada, que este é pressionado contra a parede da membrana divisória. Burke e col.⁴ relatam também uma acentuada diminuição nos movimentos fetais deste feto, associado à oligoidramnia.

As gestações monozigóticas variam o tipo de placentação conforme a época em que ocorreu sua divisão após a fertilização do óvulo.

O gêmeo receptor, nos casos graves, torna-se policitemico. Devido ao estado hipervolêmico, apresenta hipertensão, ressaltando em mudanças nos vasos sangüíneos e nas vísceras. Para compensar a expansão volumétrica, o feto torna-se poliúrico, porém, mantém os componentes celulares e protéicos na circulação. Esse fato levará a um aumento da pressão oncótica, entrando num ciclo vicioso hipervolemia-poliúria-hiperosmolaridade, com conseqüente desenvolvimento de insuficiência cardíaca de alto débito e polidrâmnio.

A macrossomia do gêmeo receptor ocorre através da sobrecarga de

nutrientes recebidos. Pode confundir-se com hidropsia. Hidropsia fetal, com derrame pleural e pericárdico, ascite e edema de pele, é observada em 10-25% dos gêmeos receptores. Ela ocorre pelo aumento da viscosidade sangüínea e insuficiência cardíaca congestiva.

Wetter¹ encontrou hemoconcentração (pela hipovolemia) nos fetos doadores, porém, encontraram também poliglobulia, em alguns fetos, devido à ativação da eritopoese via eritropoetina.

Diagnóstico

No passado o diagnóstico da STFF era reservado para o momento do parto, pela inspeção cuidadosa dos anexos e condições diferenciadas entre os pares. Com o advento da ultra-sonografia e sobretudo a dopplervelocimetria a STFF pode ser diagnosticada precocemente. Entretanto ele não garantiu até o momento, melhores resultados neonatais.

Os critérios diagnósticos clássicos são^{4, 7, 9, 11}.

- visualização das anastomoses vasculares;
- diferencial da hemoglobina entre os gêmeos maior que 5mg/dl;
- discrepância significativa entre os pesos de nascimento dos gêmeos (maior que 20-25%);

Os achados ultra-sonográficos perinatais são agrupados em²⁻⁴.

- discrepância entre o peso dos pares;
- polidrâmnio no gêmeo maior e oligodrâmnio no gêmeo menor;
- *stuck twin* (gêmeo imobilizado) nos casos de oligodrâmnio severo;

- RCIU acompanhado de oligodrâmnio;

- evidência de monocorionicidade;
- sexos iguais;
- Obs.: a STFF não existe quando os sexos são diferentes, pela evidência de discorionicidade.

Burke⁴ acrescenta aos critérios para diagnóstico ultrasonográfico a diferença no diâmetro do cordão umbilical ou no número de vasos presentes, além da evidência de placenta única, com áreas de hipercogenicidade.

Vários estudos citam as vantagens obtidas na avaliação da STFF com a utilização da dopplervelocimetria da artéria umbilical. Advertem, porém, da não alteração dos resultados neonatais^{5, 9, 10}.

Gaziano e col.¹⁰, Kurmanarius e col.¹⁴ defendem o uso da dopplervelocimetria da artéria umbilical na avaliação da STFF, na observação da resistência deste vaso. No feto doador ocorre alteração na relação S/D, ao contrário do feto receptor que se encontra dentro da normalidade.

A dopplervelocimetria da artéria umbilical é um método ultrasonográfico simples, não invasivo, e não requer muito tempo para ser realizado. Por permitir o estudo do espectro das mudanças do estado hemodinâmico e suas conseqüências, podem identificar gestações de maior ou menor risco. Com estes dados pode-se evitar exames desnecessários no acompanhamento das gestações gemelares, bem como localizar os fetos que necessitarão de um acompanhamento mais rigoroso.

Analisando os critérios clássicos para o diagnóstico da STFF, observamos que estes apresentam dificuldades de aplicação na prática clínica. Brunner e col.³ relatam as dificuldades encontradas nestas aplicações:

- a demonstração das anastomoses vasculares requer técnicas apropriadas que necessitam de laboratório especializado, gerando consumo de tempo e gastos excessivos;

- quanto ao diferencial da taxa de hemoglobina no nascimento, este sofreria interferências dos eventos ante-parto e intra-parto (p.ex. adaptação do feto ao stress crônico, diferentes técnicas de clampeamento do cordão etc...). Além disso, a ausência de significativa diferença entre as taxas de hemoglobina pode ser explicada pela presença de reticulócitos no doador. Os achados ultrasonográficos, portanto, são mais precisos pela fácil identificação da discordância entre o crescimento fetal, coexistência de oligodrâmnio e polidrâmnio, placenta monocorionica e sexos iguais. Com o uso da cordocentese pode-se obter um diferencial da taxa de hemoglobina mais próximo do real.

Tratamento e seguimento

A literatura é farta e controversa em relação ao tratamento dos gêmeos com STFF. A cada momento surge uma nova técnica e opção terapêutica. Porém, a medicina fetal deve a essa síndrome medidas mais efetivas no seu tratamento definitivo.

As opções de seguimento variam desde a conduta expectante, tratamento transplacentário, amniocentese seriada do gêmeo com polidrâmnio, cordocentese de um ou ambos os fetos com transfusão para o gêmeo doador, flebotomia do feto receptor, vaporização com *laser* do equador placentário, morte proposital do feto doador, histerotomia com remoção de um dos pares, parto precoce, tentativa de clampagem do "shunt" vascular^{4,7}.

Quando a STFF ocorre antes da 28ª semana há necessidade de tratamento intra-uterino. Uma opção seria a digitalização materna, com conseqüente diminuição do diferencial do Índice de Pulsatilidade (PI), com melhora das condições fetais e prolongamento da gestação¹⁰.

Em relação à amniocentese, Burke,⁴ mostrou em seus estudos que a amniocentese única, para alívio do polidrâmnio, não é suficiente para o manejo da Síndrome, pois há um reacúmulo de líquido em curto espaço de tempo, visto que há permanência da causa base. A amniocentese seriada, apesar de ser um procedimento invasivo, obteve sucesso em 86% na tentativa de prolongar a gestação até uma idade gestacional viável. A indometacina tem sido utilizada com tratamento coadjuvante à amniocentese seriada. Esta droga diminui o fluxo sanguíneo renal, causando queda do débito urinário, com conseqüente diminuição no reacúmulo de líquido fetal, além de reduzir a irritabilidade uterina, seguida do prolongamento da gestação.

Prognóstico

A taxa de mortalidade perinatal nos gêmeos afetados pela STFF é de 71%, podendo alcançar 100% quando as complicações ocorrem antes da 26ª semana de gestação^{2,3,5,7}.

O aparecimento de polidrâmnio severo durante o 2º trimestre aumenta o risco de morte peri-

natal e lesões cerebrais, pela combinação de fatores como hipóxia intra-útero e parto prematuro. A morte de um dos pares (habitualmente o doador) acarreta alterações severas a nível circulatório no gêmeo sobrevivente, levando à seqüelas isquêmicas⁶. Isso ocorre devido a liberação de trombolastina oriunda do feto morto para a circulação do feto sobrevivente, através das anastomoses, causando infartos nestas, com conseqüências diversas.

Entre as complicações maternas, citam-se CIVD, parto prematuro espontâneo em 31% dos casos, dada a deterioração das condições materno-fetais e doença hipertensiva específica de gestação.

A morbidade neonatal está relacionada à síndrome da angústia respiratória do recém-nascido, hemorragia intra-ventricular, displasia broncopulmonar, anomalias fetais e taquicardia transitória do recém-nascido.

SUMMARY

Twin-to-twin transfusion syndrome

The author realized a review included up to date concept about definition, fisiopatology, diagnosis, treatment, management and complications at the head of the twin-to-twin transfusion syndrome. They compared the various controversius about the efficacy and kindness of the modern methods of diagnosis and your contribution in the neonatal outcome.

KEY WORDS: **twin-to-twin transfusion syndrome**

REFERÊNCIAS

1. Wetter K. Considerations on growth discordant twins. *J Perinat Med* 1993; 21: 267-72.
2. Benson CB, Doubilet PM. Sonography of multiple gestations. *Radiologic Clinic of North America* 1990; 28(1): 149-61.
3. Bruner JP, Rosemond RL. Twin-to-twin transfusion syndrome. A subset of the twin oligohydramnios - polydramnios sequence. *Am J Obstet Gynecol* 1993; 169(4): 925-30.
4. Burke AS. Single Fetal Demise in Twin Gestation *Clinical Obstetric and Gynecology* 1990; 33(1): 69-78.
5. Saidah K, Batista LAA, Florencio RS, Amaral WN, Viggiano MGC. Syndrome de transfusão feto-fetal com resolução espontânea. Relato de um caso. *J bras Ginec* 1989; 99(11-12): 499-502.
6. Ville Y, Hyett J, Hecher K, Nicolaidis K. Preliminary experience with endoscopic laser surgery for severe twin-to-twin transfusion syndrome 1995; 332(4): 224-27.
7. Bayoria R, Wegglesworth J, Fisk NM. Angioarchitecture of monochorionic placentas in relation to the twin-to-twin transfusion syndrome. *Am J Obstet Gynecol* 1995; 172(3): 856-63.
8. Chwong CJ, Nichols MM. Twin Transfusion Syndrome associated with placental venous calcification. *Acta Obstet Gynecol Scand* 1995; 74: 399-401.
9. Fusi L, Gordon H. Twin pregnancy complicated by single intra uterine death. Problems and out come with conservative management. *British Journal of Obstetrics and Gynecology* 1990; 97: 511-16.
10. Gaziano EP, Knox GE, Bender RP, Cavin S. Is pulsed dopplervelocimetry useful in the management of multiple gestation pregnancies? *Am J Obstet Gynecol* 1991; 164: 1426-31.
11. Ohno Y, Ando H, Tanamura A, Kurauchi O, Mizutani S, Tomoda Y. The value of doppler ultrasound in the diagnosis and management of twin-to-twin transfusion syndrome. *Arch Gynecol Obstet* 1994; 255: 37-42.
12. Kurmanavicius J, Hebisch G, Huch R, Huch A. Umbelical artery blood flow velocity wave forms in twin pregnancies. *J Perinat Med* 1992; 20: 307-12.

