

Gravidanza gemellare monocoriale con feti discordanti. Morte intrauterina del feto malformato (feto papiraceo). Case report

T.G. TOMASELLI, L. SCIASCIA, R. ZARBO, G. ZIZZA, G. ZARBO

RIASSUNTO: Gravidanza gemellare monocoriale con feti discordanti. Morte intrauterina del feto malformato (feto papiraceo). Case report.

T.G. TOMASELLI, L. SCIASCIA, R. ZARBO, G. ZIZZA, G. ZARBO

Nelle gravidanze gemellari la morte di un gemello dopo il primo trimestre ha una incidenza molto bassa (0,5-6,8%) (4). La causa è spesso difficile da determinare. La prognosi per il gemello sopravvissuto varia secondo le cause e l'epoca di morte dell'altro. Nelle gravidanze gemellari monocoriali, per il gemello sopravvissuto, il rischio di danni neurologici e di morte è più elevato rispetto ai gemelli bicoriali. Si riporta un caso di gravidanza gemellare monocoriale biamniotica, con feti discordanti. Il gemello malformato, affetto da igroma cistico e Sindrome di Down, muore in 17^a settimana, mentre quello sano nasce alla 38^a settimana, senza riportare alcun tipo di danno; il feto morto era papiraceo.

SUMMARY: Monochorionic twin pregnancy with discordant fetuses. Intrauterine fetal death (fetus papyraceus). A case report.

T.G. TOMASELLI, L. SCIASCIA, R. ZARBO, G. ZIZZA, G. ZARBO

In monochorionic twin pregnancies, single fetal demise after the first trimester is approximately 0,5-6,8%. It is often difficult to determine the cause of a fetal demise. The prognosis for the surviving fetus varies widely according to the cause of the death and the time at which it occurred. Fetuses with monochorionic placentation appear to be at higher risk after the death of a twin in utero than those with dichorionic placentation. We report a case of monochorionic-diamniotic twin pregnancy, with discordant fetuses. The anomalous cotwin, with cystic hygroma and Down syndrome, dies at 17 weeks' gestation; the other was delivered at 38 weeks' gestation without neurologic injuries.

KEY WORDS: Gemelli - Anomalie discordanti - Feto papiraceo.
Twins - Discordant anomaly - Fetus papyraceus.

Introduzione

La gravidanza multipla può derivare da due o più ovociti fecondati da due o più spermatozoi (gravidanza biovulare, triovulare, ecc.), oppure da un ovocita fecondato da uno spermatozoo (gravidanza multipla monovulare) che successivamente può andare incontro alla separazione dei blastomeri.

Nel primo caso si avrà una gravidanza multipla dizigotica con gemelli il cui corredo genetico è differente; nel secondo caso si avrà una gravidanza multipla monozigotica con gemelli identici.

Tutte le gravidanze dizigotiche sono bicoriali e biamniotiche. Le gravidanze monozigotiche, invece, possono essere bicoriali-biamniotiche, monocoriali-biamniotiche, monocoriali-monoamniotiche a seconda dell'epoca in cui si è verificata la separazione.

La diagnosi di corionicità può essere posta mediante ecografia, valutando il numero delle placente, lo spessore ed il tipo di inserzione (inserzione a T, a λ) delle membrane che separano i due sacchi amniotici. Le membrane divisorie sono costituite da quattro foglietti (due amniotici e due coriali) nel caso di gravidanze bicoriali e da due nel caso di gravidanze monocoriali (9).

Nelle gravidanze gemellari monocoriali il rischio di malformazioni congenite dei feti è più frequente rispetto alle gravidanze con feto unico (2). Le anomalie presenti in entrambi i feti si verificano nel 15% dei casi, mentre nell'85% dei casi si evidenziano solo in uno dei due feti (feti discordanti) (7). Alcune malformazioni non sono compatibili con la vita del feto (ad esem-

pio, igroma cistico, idrope, Sindrome di Dandy-Walker, malformazioni cardiache, ecc.), altre possono portare alla morte del neonato, qualora non vengano adeguatamente trattate in epoca perinatale (ad esempio, ernia diaframmatica congenita) (10).

Anche il rischio di morte di uno o di entrambi i feti è aumentato nelle gravidanze gemellari monocoriali (5,6). Nel primo caso per la condivisione della circolazione placentare, si possono avere danni a carico del feto sopravvissuto: lesioni neurologiche nel 46% dei casi; morte intrauterina nel 25% dei casi (3). Ciò perché emboli di necrotossine, passando, attraverso gli shunts placentari, dal feto morto a quello vivo, determinerebbero lesioni ischemiche del cervello, della pelle, del fegato, dell'intestino, dei polmoni e dei reni ed, infine, anche la morte.

Secondo alcuni, il feto sopravvissuto potrebbe andare incontro a morte anche per il passaggio di sangue dal gemello vivo a quello morto, con conseguente ipovolemia grave, anemia e sofferenza fetale cronica, la cui gravità dipenderebbe dal numero e dal tipo delle anastomosi placentari (1,8).

Se un gemello muore nel corso del secondo trimestre e la gravidanza prosegue fino al termine, si reperirà un feto papiraceo; se la gravidanza si interrompe subito dopo il decesso, il gemello morto presenterà segni di macerazione più o meno spiccata.

Caso clinico

Il caso riportato riguarda una donna di 23 anni, gravida alla 38^a settimana con diagnosi di gravidanza gemellare monocoriale-biamniotica con un feto malfornato deceduto alla 17^a settimana.

Nella storia familiare della puerpera non sono stati evidenziati casi di nati malfornati. All'anamnesi personale fisiologica: donna nata da parto eutocico con sviluppo psico-fisico regolare. Menarca a 12 anni con mestruazioni successive regolari per ritmo, quantità e durata; inizio dell'attività sessuale dall'età di 17 anni, ha fatto uso di contraccettivi orali. Non riferisce consanguineità con il partner.

Anamnesi patologica remota: ricorda i comuni esantemi dell'infanzia, non riferisce patologie infettive ed allergie a farmaci. Ha avuto una prima gravidanza conclusasi a termine con parto spontaneo nel 2001.

All'esame obiettivo generale risultano indenni l'apparato cardiovascolare, polmonare e muscoloscheletrico.

L'esame ostetrico evidenzia il fondo uterino a 34 cm dalla sinfisi pubica; ha avuto un incremento ponderale di 20 Kg. Durante la gravidanza, la paziente è stata sottoposta a controlli mensili e sono stati effettuati i normali controlli ecografici. L'ecografia effettuata alla 14^a settimana evidenzia una gravidanza ge-

mellare monocoriale-biamniotica. La biometria di entrambi gli embrioni non corrispondeva all'epoca di amenorrea (13 settimane); in uno dei due veniva evidenziato "igroma cistico e spiccato anasarca fetale". Poiché tale quadro si associa a cromosomopatie, venne eseguita villocentesi; il referto evidenziava feto di sesso femminile affetto da Sindrome di Down (47,XX); in 17^a settimana sopraggiunse la morte di un feto; in 20^a settimana venne eseguita l'amniocentesi del feto sopravvissuto, che risultò di sesso femminile e normale per i cromosomi analizzati (13, 18, 21, X, Y). La gravidanza si concluse con TC di elezione, per volontà della gravida, in 38^a settimana, con la nascita di un neonato di sesso femminile di 2.950 g e IA: 10. Asportati gli annessi ovarici, si rinvenne la presenza del gemello papiraceo. L'esame patologico della placenta con gli annessi evidenzia inserzione dei funicoli, una paracentrale (Fig. 1) e l'altra inserzione membranosa (il funicolo del feto sopravvissuto) (Fig. 2). Il funicolo del feto papiraceo era sdoppiato (Fig. 3).



Fig. 1 - Inserzione paracentrale del funicolo del feto mummificato.



Fig. 2 - Inserzione velamentosa del funicolo del feto sopravvissuto (freccette) e le due membrane amniotiche.



Fig. 3 - Feto papiraceo e funicolo sdoppiato (freccia).

Tutti i controlli neo- e perinatologici, sia clinici che strumentali (Rx torace-addome, ecoencefalo, ecorenale, ECG, ecocardiograficolorDoppler, valutazione neuropsiatria, emocromo, fattori della coagulazio-

ne, esame urine, screening neonatali), effettuati presso la UTIN del nostro presidio, non hanno evidenziato alcuna patologia somatica e neurologica del nato.

Conclusioni

Nel nostro caso, la presenza di anomalia discordante in uno dei gemelli (sindrome di Down e igroma cistico) ha portato a morte il feto stesso alla 17^a settimana circa. Come abbiamo visto, ciò poteva costituire un potenziale rischio per il gemello sopravvissuto che, invece, è nato perfettamente sano. Si è trattato presumibilmente di un episodio fortunato, perché la donna si è ricoverata poco prima del parto e, pertanto, non è stato possibile attuare le precauzioni previste in questi casi (interruzione delle anastomosi vascolari).

In caso contrario, se il feto sopravvissuto avesse avuto dei danni, si sarebbe potuto aprire un contenzioso medico-legale in quanto, pur trattandosi di procedure invasive, pericolose e molto complesse, esse potevano essere prese in considerazione e discusse con la donna.

Bibliografia

1. BEJAR R, VIGLIOCCO G, GRAMAJO H, et al. *Antenatal origin of neurologic damage in newborn infants. Multiple gestations.* AJOG 1990; 162:1230-1236.
2. EVANS MI, GOLDBERG JD, HORENSTEIN J, et al. *Selective termination for structural, chromosomal, and mendelian anomalies: International experience.* AJOG 1999; 181: 893-897.
3. FUSI L, GORDON H. *Twin pregnancy complicated by single intrauterine death. Problems and outcome with conservative management.* Br J Obstet Gynaecol 1990; 97: 511-516.
4. JOHNSON CD, ZHANG J. *Survival of other fetuses after a fetal death in twin or triplet pregnancies.* Obstet Gynecol 2002; 99: 698-703.
5. 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.
6. KOVACS BW, KIRSCHBAUM TH, PAUL RH. *Twin gestations. I. Antenatal care and complications.* Obstet Gynecol 1989; 74:313-7.
7. MALONE FD, CRAIGO SD, CHELMOW D, et al. *Outcome of twin gestations complicated by a single anomalous fetus.* Obstet Gynecol 1996; 88: 1-5.
8. OKAMURA K, MUROTSUKI J, TANIGAWARA S, et al. *Funipuncture for evaluation of hematologic and coagulation indices in the surviving twin following co-twin's death.* Obstet Gynecol 1994; 83: 975-978.
9. RAO A, SAIRAM S, SHEHATA H. *Obstetric complications of twin pregnancies.* Best Practice & Research Clinical Obstetrics and Gynaecology 2004; 18: 557-576.
10. SYDORAK RM, FELDSTEIN V, MACHIN G, TSAO K, HIROSE S, LEE H, FARMER DL, HARRISON MR, ALBANESE CT. *Fetoscopic treatment for discordant twins.* Journal of Pediatric Surgery 2002; 37: 1736-1739.



Antonio Cardarelli
AZIENDA OSPEDALIERA DI RILIEVO NAZIONALE



**SOCIETÀ ITALIANA
DI CHIRURGIA D'URGENZA
E DEL TRAUMA**

**Consiglio Direttivo
2007-2009**

Presidente
Antonio Cennamo

Past President
Davide D'Amico

Presidente Eletto
Michele Nacchiero

Vicepresidenti
Piero Chirletti
Gaspare Gulotta
Antonio Martino
Stefano Miniello

Consiglieri
Donato Antonellis
Marco Apperti
Franco Baldoni
Francesco Basile
Gaspare Bassi
Corradino Campisi
Gianfranco Cocorullo
Claudio Cordiano
Mauro Frego
Stefano M. Giuliani
Vincenzo Sassone
Fausto Tricarico
Alfredo Wiel Marin

XXXV CONGRESSO NAZIONALE SICUT 2007

Oggi l'urgenza

**NEL TRAUMA
NELLA PATOLOGIA NON TRAUMATICA
NELLE MAXI-EMERGENZE**

Presidente del Congresso
Antonio MARTINO
*Direttore U.O.S.C. Trauma Center
Ospedale Cardarelli di Napoli*



Napoli, 6-8 dicembre 2007

Centro Congressi Università "Federico II"
Via Partenope 36 - Napoli

Segreteria Scientifica

Trauma Center Dipartimento di Emergenza ed Accettazione
A.O.R.N. Cardarelli - Napoli
Tel. 081 7472873/2339/4044 - Fax 081 7472879
antonio.wolf@virgilio.it

Segreteria Organizzativa

CENTRO ITALIANO CONGRESSI C.I.C. srl
Corso Trieste, 42 - 00198 Roma
Tel. 06 8412673 - Fax 06 8412687
congressi@gruppocic.it - www.centroitalianocongressi.it