

Trabalho Final de Mestrado

Gestação Gemelar Monoamniótica – Caso Clínico

Revisão da Literatura



Discente: Diana Filipa Simão Raimundo

Orientador: Dr. Rui Marques de Carvalho

Clínica Universitária de Obstetrícia e Ginecologia,

Hospital Santa Maria, CHLN – Lisboa, Portugal

Ano lectivo 2015/2016

Faculdade de Medicina da Universidade de Lisboa

O presente trabalho foi redigido segundo o Acordo Ortográfico de 1945

Everybody is, or shloud be, interested in twins.

H. H. Newman

Português

A gestação gemelar monoamniótica refere-se à presença de um único saco amniótico partilhado por dois ou mais fetos. É um evento raro, representando cerca de 1% das gestações monozigóticas. Apresenta uma taxa de mortalidade relativamente alta devido quer à presença frequente de anomalias genéticas quer à gravidade das complicações, que são muito prevalentes nestas gestações.

Neste trabalho descreve-se um caso clínico de uma gestação monoamniótica vigiada no Departamento de Obstetrícia, Ginecologia e Medicina da Reprodução Humana do Hospital Santa Maria. As atitudes terapêuticas tomadas consistiram na vigilância intensiva com internamento electivo às 28 semanas e indução da maturação pulmonar, sendo o parto programado às 32 semanas e 5 dias por cesariana. Como intercorrências, identificaram-se polidrâmnios e a presença de enrolamento do cordão umbilical, tendo sido instituída terapêutica com anti-inflamatório não-esteróide (indometacina) com o objectivo de diminuir o Índice de Líquido Amniótico.

Realizou-se uma revisão bibliográfica, com a qual se conclui que os melhores resultados são obtidos quando as atitudes terapêuticas vão de encontro às tomadas no caso descrito.

Inglês

Monoamniotic twin pregnancy refers to the presence of a single amniotic sac shared by two or more fetuses. It is a rare event, representing 1% of monozygotic pregnancies. It has a relatively high mortality rate due either to the frequent presence of genetic abnormalities or the severity of complications, which are very prevalent in these pregnancies.

On this paper, we describe a case of a monoamniotic pregnancy delivered at Hospital Santa Maria by the Department of Obstetrics, Gynecology and Reproductive Human Medicine. The therapeutic measures consisted of intensive surveillance with elective hospitalization at 28 weeks and induction of lung maturation, with delivery at 32 weeks and 5 days by caesarean section. The only complications identified were both

polyhydramnios and the presence of cord entanglement. It was established therapy with non-steroidal anti-inflammatory drugs (indomethacin), which aim was decreasing the Amniotic Fluid Index.

We conducted a literature review, with which we concluded that the best results are obtained when the therapeutic attitudes are similar to the ones taken on this case.

A gestação gemelar monozigótica tem origem num único ovo que sofreu divisão. Consoante o tempo de gestação em que ocorre a divisão, pode haver placentação dicoriónica ou monocoriónica (1). Caso a divisão do ovo ocorra entre o 8º e o 12º dias de fertilização, quando o saco amniótico já se desenvolveu, forma-se um único âmnios. A este tipo de gestação dá-se o nome de gestação monoamniótica (2,3).

A gestação monoamniótica é um evento raro, com uma incidência de 1:10000 gestações e representa cerca de 1% das gestações monozigóticas (2,4,5).

O primeiro artigo de revisão sobre esta temática foi publicado em 1935 por Quigley, sendo reportada uma taxa de mortalidade dos dois gémeos de 84% (6). Há algumas décadas, a taxa de mortalidade mostrava-se mais baixa, na ordem dos 40-60% (2,4,7). Actualmente, a taxa de mortalidade global ronda os 13,9-23,3% (5,8-10), uma diminuição que tem sido atribuída ao diagnóstico precoce da monoamnionicidade, à melhoria dos cuidados peri-natais e à implementação do parto electivo (5,11).

A taxa de mortalidade actual ainda pode ser considerada alta e é atribuída às várias e graves complicações que podem ocorrer nestas gestações (3,5). As complicações associadas à gestação monoamniótica são as presentes numa gestação monocoriónica, às quais acrescem os eventos relacionados com o cordão umbilical, que podem culminar em morte fetal (3,9).

As anomalias fetais constituem a maior causa das perdas fetais. Na sua presença, a taxa de mortalidade é de 42,9%. (8,12) Culminam geralmente em perda espontânea dos dois fetos antes de atingido o limite da viabilidade fetal (24 semanas). Caso o feto atinja a viabilidade, tem uma probabilidade superior a 95% de sobrevivência até ao período neonatal(13).

Devido à raridade das gestações monoamnióticas, não há evidência suficiente na literatura para que se estabeleçam protocolos ou normas de orientação consensuais. Os protocolos existentes baseiam-se em pequenas séries de casos e na experiência dos centros de referência. Deste modo, as normas de orientação variam de centro para centro(14).

Com este trabalho, pretende apresentar-se um caso clínico de uma gestação monoamniótica vigiada no Departamento de Obstetrícia, Ginecologia e Medicina da Reprodução Humana do Hospital Santa Maria, cujos desfechos materno e neonatal foram favoráveis.

Pretende ainda fazer-se uma breve discussão acerca das complicações da gestação monoamniótica e das várias questões da abordagem terapêutica que não reúnem consenso. Para tal, fez-se uma pesquisa de artigos de revistas idóneas em bases de dados de referência: Medline/PubMed, ISI Web of Science; sem limite temporal, usando as palavras-chave “monoamniotic”, “monoamniótica”, “monochorionic” e “monocoriónica” tendo-se obtido artigos em várias línguas. Foram também consultadas normas de orientação de vários centros de referência e livros relacionados com o tema. Da informação obtida, foi selecionada a que permitia dar resposta às seguintes questões:

- Quais as medidas mais eficazes para a vigilância obstétrica a partir do momento do diagnóstico?
- Quais as complicações mais frequentes da gestação monoamniótica?
- Quais as atitudes terapêuticas a tomar no terceiro trimestre de gestação?

Caso Clínico

Primigesta de 30 anos, caucasiana, A Rh-, sem antecedentes pessoais ou familiares relevantes. A ecografia obstétrica realizada no primeiro trimestre de gestação revelou critérios ecográficos sugestivos de gestação monoamniótica. Por esse motivo, a grávida foi referenciada ao Departamento de Obstetrícia, Ginecologia e Medicina da Reprodução Humana do Hospital Santa Maria, onde realizou nova ecografia às 17 semanas com confirmação de monoamnionicidade.

A vigilância desta gestação incluiu ecografia a cada duas semanas desde a 17ª semana até à data de parto (perfazendo um total de 8) e ecocardiogramas às 19ª e 29ª semanas. Esta conduta teve como objectivo avaliar o volume de líquido amniótico, o estado dos cordões umbilicais, o crescimento dos dois fetos e possíveis discrepâncias no mesmo.

Na 19ª semana, foram detectados ecograficamente enrolamento dos cordões umbilicais com um nó verdadeiro. Detectou-se também polihidrâmnios com Índice de Líquido Amniótico (ILA) de 20,8cm. Para prevenção da constrição dos cordões umbilicais, iniciou-se terapêutica com 50mg de indometacina. Esta terapêutica foi mantida até à 27ª semana, com correcção do ILA para 9 cm.



Departamento de Obstetrícia, Ginecologia
e Medicina da Reprodução

UNIDADE DE ECOGRAFIA

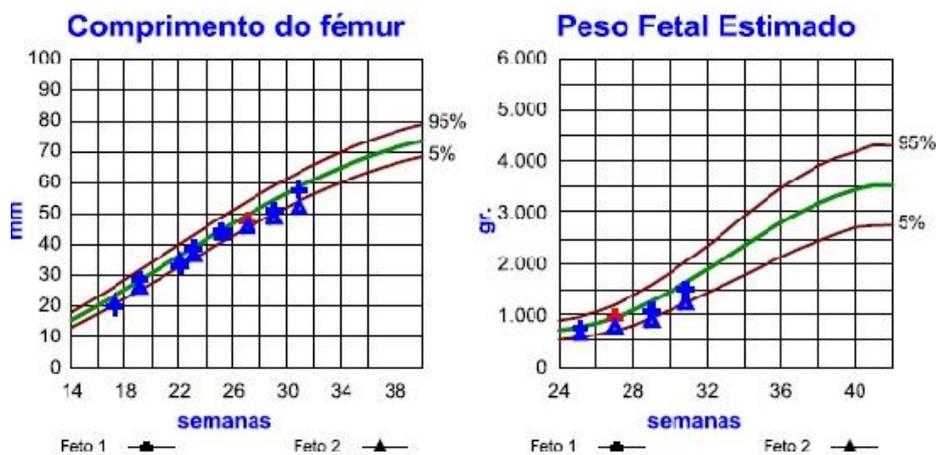


Figura 1 – Gráficos da Biometria fetal – A) Comprimento fetal; B) Peso fetal estimado

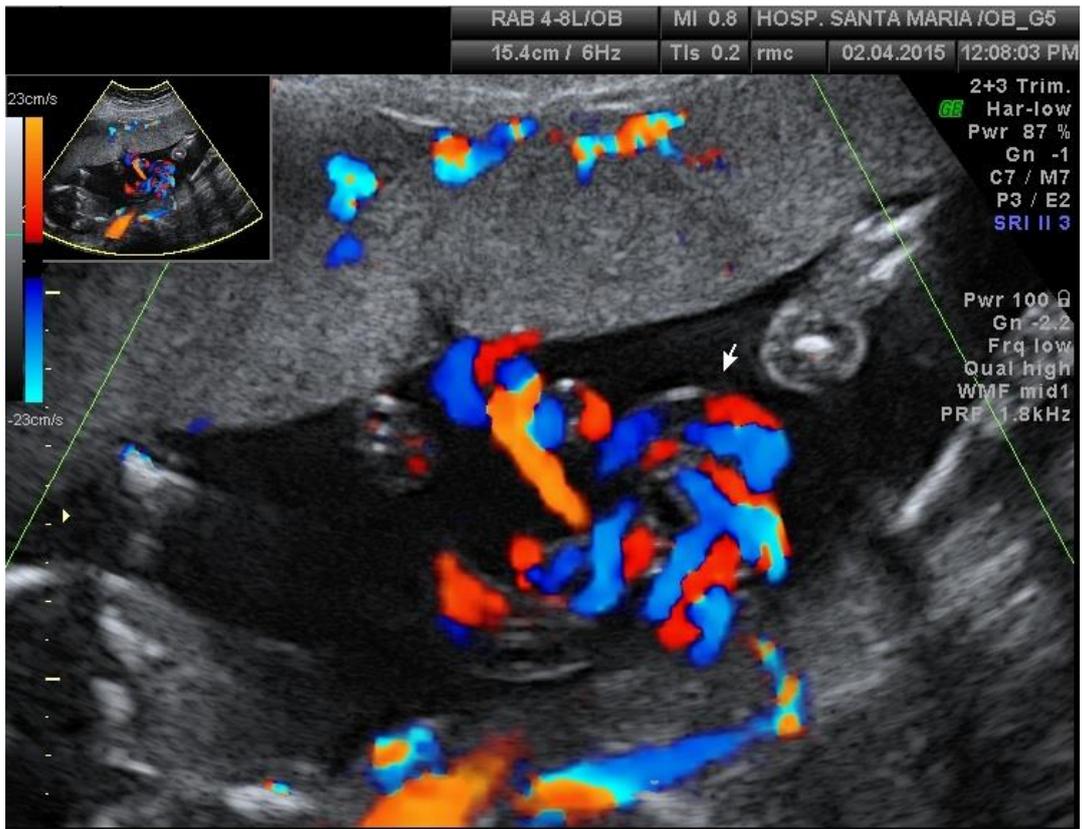


Figura 2 - Enrolamento e nó verdadeiro dos cordões umbilicais



Figura 3 - Enrolamento e nó verdadeiro dos cordões umbilicais

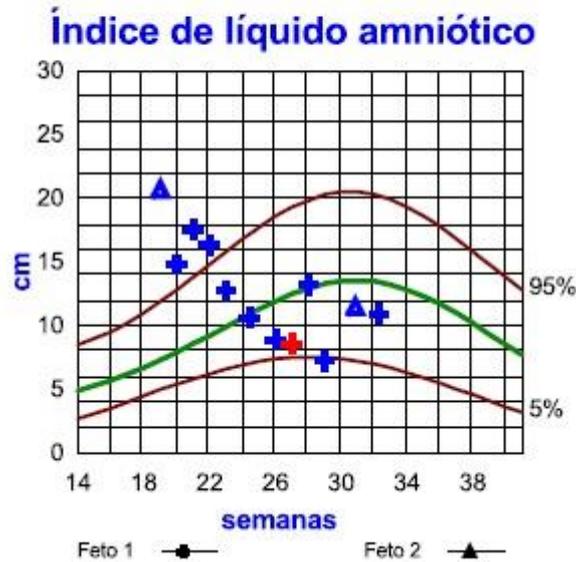


Figura 4 - Gráfico da evolução do Índice de Líquido Amniótico, segundo Curva de Percentis

A gestante foi internada electivamente às 28 semanas de gestação para vigilância fetal estrita, tendo-se iniciado indução da maturação pulmonar com betametasona.

Duas semanas após a cessação da terapêutica com indometacina, às 29 semanas, o volume de líquido amniótico encontrava-se novamente abundante, tendo-se instaurado novamente terapêutica com indometacina. Obteve-se correcção do ILA às 30 semanas.

Programou-se o parto para as 32 semanas de gestação. Este foi protelado de modo a obter-se as melhores condições para cuidados dos recém-nascidos na Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais do mesmo hospital, tendo-se assegurado a estabilidade e condições de segurança da grávida e dos fetos. Às 32 semanas e 5 dias, procedeu-se a cesariana electiva. Extraíram-se dois fetos, com pesos de 1870gr e 2160gr, respectivamente, ambos com Índice de Apgar 9-10. Foram transportados para a Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais. No caso descrito, não se verificou qualquer intercorrência neonatal.

O caso clínico descrito refere-se a uma gestação monoamniótica vigiada no referido Departamento com realização de ecografia a cada 2 semanas, no qual se optou por internamento electivo às 28 semanas de gestação e cesariana programada às 32 semanas e 5 dias. Pelo desfecho favorável obtido, parece pertinente partilhar e discutir esta experiência. Destacam-se algumas atitudes terapêuticas escolhidas que se consideram importantes para o êxito do caso, contextualizando-as à luz das condutas que têm sido tomadas recentemente e publicadas internacionalmente.

1. Vigilância obstétrica

A abordagem na gestação monoamniótica tem início no momento do diagnóstico. O diagnóstico é ecográfico, com base em critérios específicos: concordância de género, placenta única e ausência de membrana divisória(3,15). Para o diagnóstico, pode também contribuir a identificação ecográfica de enrolamento dos cordões(3). Idealmente, a corionicidade e amnionidade são definidas no primeiro trimestre de gestação. A grávida deve então ser referenciada para um centro com experiência para confirmação do diagnóstico antes das 14 semanas, uma vez que após esse tempo de idade gestacional o diagnóstico é mais difícil(16,17).

Para a monitorização após o diagnóstico de monoamnionidade, geralmente aconselha-se a implementação de ecografias seriadas a cada 2 semanas desde as 16 semanas até ao parto, para avaliação do crescimento fetal, do volume de líquido amniótico, do estado dos cordões umbilicais e para despiste de anomalias fetais(3). Em Portugal, esta medida é incentivada pelos Protocolos de Medicina Materno-Fetal publicados pela Unidade Orgânica de Medicina Materno-Fetal do Hospital de São João no Porto(15). É também importante a realização de ecocardiograma fetal entre as 20 e as 24 semanas devido à prevalência de malformações cardíacas em cerca de 4% das gestações monoamnióticas(5,15,18).

No caso apresentado, a monitorização foi de acordo com as medidas acima descritas, uma vez que incluiu ecografia a cada duas semanas e a realização de duas ecocardiografias.

2. Complicações obstétricas na gestação monoamniótica

Todas as complicações fetais que ocorrem na gestação monocoriônica têm origem na discordância de tamanhos entre os fetos, na hemodinâmica da placenta única e em defeitos estruturais(19).

Seguidamente, far-se-á uma breve abordagem às complicações obstétricas características da gestação monoamniótica. No caso reportado, as únicas complicações fetais foram a presença de enrolamento do cordão com nó verdadeiro e polihidrâmnios.

a. Enrolamento dos cordões umbilicais

Recentemente, tem sido sugerido que o enrolamento do cordão não seja em si uma complicação mas sim um fenómeno biológico presente em virtualmente todas as gestações monoamnióticas(20,21). A sua ocorrência parece ser plausível, uma vez que os dois fetos partilham o mesmo saco amniótico durante meses, com movimentos que levam a mudanças de posição e favorecem o enrolamento dos cordões(20). Apesar da sua prevalência em praticamente 100% das gestações monoamnióticas, o enrolamento do cordão parece ter pouca contribuição na taxa de mortalidade fetal(8,21). Em 2013, Rossi *et al* publicaram uma revisão sistemática de casos ocorridos entre 2000 e 2011 na qual em 90% dos casos com enrolamento do cordão houve sobrevivência de pelo menos um feto, e em 84% houve sobrevivência dos dois fetos(21). Os autores imputaram esta baixa mortalidade aos avanços tecnológicos da monitorização fetal, nomeadamente a melhoria da resolução da ecografia e o uso de velocimetria de Doppler(21). Não é ao enrolamento do cordão que se atribuem as complicações fetais, mas sim aos eventos associados ao enrolamento, como a compressão de nós e oclusão do cordão. Estes eventos podem causar morbidade neurológica em cerca de 8% dos recém-nascidos(22).

b. Polihidrâmnios

O polihidrâmnios é definido por Índice de Líquido Amniótico > 24cm ou dimensões da maior bolsa >8cm(15). Contudo, é prática corrente usar-se a Curva de Percentis do Líquido Amniótico, publicada por Moore&Cayle em 1990(23). No caso clínico que se apresenta, é usada a Curva de Percentis na avaliação do ILA.

Quando ocorre polihidrâmnios, o abundante volume de líquido amniótico facilita os movimentos fetais, que por sua vez promovem o enrolamento e a compressão dos cordões umbilicais(18). Deste modo, o tratamento de primeira linha é a amniorredução terapêutica com vista à redução gradual de líquido amniótico(15). A amniorredução tem efeitos benéficos, e têm sido usados vários anti-inflamatórios não-esteróides com o intuito de diminuir o volume de líquido amniótico, como a indometacina e o sulindac(24). Ambos são inibidores selectivos das prostaglandinas que contribuem para diminuir o débito urinário dos fetos e, deste modo, o volume de líquido amniótico. A terapêutica a longo prazo com indometacina deve ser dirigida apenas a casos seleccionados, uma vez que pode induzir oligodrámnios(25,26). O seu uso a curto prazo até à obtenção do ILA no intervalo desejado (medida da maior bolsa entre 5 e 8 cm(18)) provoca efeitos adversos com pouca frequência(27).

O sulindac tem sido preferido à indometacina por ter maior eficácia na redução do ILA e por ser melhor tolerado pela grávida. Adicionalmente, por não provocar constrição do canal arterial significativa nas suas administrações antes das 32 semanas, pode ser usado em esquemas de longa duração(18). Contudo, em Portugal, o sulindac não é comercializado(28).

No caso em estudo, para diminuição do excesso de volume do líquido amniótico, foi instaurada terapêutica com indometacina para correcção do volume de líquido amniótico entre as 19 e a 27 semanas, e posteriormente entre as 29 e as 30 semanas. Durante esta terapêutica, monitorizou-se o ILA semanalmente. De ambas as vezes, a terapêutica teve boa resposta, com correcção do ILA e sem efeitos adversos. Em nenhum momento da gestação se verificou oclusão ou outros eventos adversos relacionados com o enrolamento do cordão, pelo que se pode concluir que esta atitude terapêutica teve sucesso.

c. Malformações congénitas

As anomalias fetais congénitas são a maior causa de mortalidade na gestação monoamniótica. Como referido anteriormente, a taxa de mortalidade na presença de anomalias fetais é de 42,9%(8,12). São mais prevalentes nas gestações monoamnióticas (26%) que nas gestações biamnióticas (6%)(8,29). Tal facto pode dever-se à divisão tardia do ovo ou a desequilíbrios circulatórios nos vasos anastomóticos, que existem em virtualmente todas as placentas monoamnióticas(8,29).

As atitudes a tomar no caso de anomalias fetais com alto risco de morte intrauterina do feto anômalo dependem do tempo de gestação. Se este for inferior a 26 semanas, os Protocolos do Hospital de São João sugerem que deve referenciar-se o caso a um centro de referência para coagulação bipolar do cordão umbilical, com vigilância ecográfica subsequente a cada 2 semanas(15). Caso a idade gestacional seja igual ou superior a 29 semanas, deve proceder-se à indução da maturidade pulmonar para parto induzido(15). Nos casos em que a idade gestacional está entre as 26 e as 28 semanas, deve individualizar-se cada caso para se optar por uma das duas opções anteriores(15).

d. Síndrome de Transfusão Feto-fetal (STFF)

O Síndrome de Transfusão Feto-fetal (STFF) compreende uma das grandes e graves complicações, com uma taxa de mortalidade entre 80-100% nos casos não tratados(17). Consiste na presença de oligodrâmnios oligúrico num dos fetos (o dador) e de polidrâmnios poliúrico no outro feto (o receptor), devido à transferência de sangue entre os fetos através das anastomoses existentes na placenta(5,19). Estas alterações hemodinâmicas provocam anemia, hipovolémia e atraso no crescimento do feto dador, que podem culminar em acardia, anencefalia e defeitos cardíacos congénitos(30). O feto receptor pode desenvolver hipovolémia e policitémia, com progressão para insuficiência cardíaca congestiva, hipertrofia cardíaca e hidrópsia(17,30).

Este síndrome corre tipicamente no segundo trimestre, com maior frequência às 20-21 semanas de gestação, embora possa ser detectado no primeiro e terceiro trimestres(17,19). Deve suspeitar-se da presença de STFF quando há sinais clínicos agudos relacionados com polihidrâmnios, como distensão uterina, dispneia ou contracções(19). A maioria das vezes, as grávidas são assintomáticas e o STFF é diagnosticado nas ecografias de vigilância(19). O diagnóstico é ecográfico e os seus critérios pressupõem a existência de dois sacos amnióticos, com maior bolsa vertical no feto dador ≤ 2 cm (oligodrâmnios), e maior bolsa vertical no feto receptor ≥ 8 cm antes das 20 semanas ou ≥ 10 cm após as 20 semanas (polihidrâmnios)(15,17).

Na gestação monoamniótica, uma vez que há apenas um saco amniótico, não é possível aplicar os critérios descritos. Talvez por esta razão, os casos de STFF na gestação monoamniótica sejam subestimados, o que justifique a diferença na prevalência do síndrome entre a gestação monoamniótica (2-6%) e a biamniótica (10%)(5,29). Contudo, esta diferença pode dever-se também à presença das anastomoses arterio-arteriais em

virtualmente todas as placentas monoamnióticas, o que confere um efeito protector ao desequilíbrio circulatório^{9,16,17}. Devido à gravidade das consequências do STFF, há uma necessidade urgente em clarificar critérios de diagnóstico na gestação monoamniótica(5).

3. Atitudes terapêuticas no Terceiro Trimestre

A vigilância fetal deve ser intensificada no terceiro trimestre. Geralmente, é difícil garantir a manutenção da segurança quer materna quer fetal com vigilância em ambulatório. Mesmo quando há cumprimento adequado das recomendações por parte da grávida, podem ocorrer complicações agudas no final da gestação que não permitam intervenção médica em tempo útil se a grávida não se encontrar em internamento(9).

Neste sentido, no caso clínico que se apresenta, optou-se pelo internamento electivo da grávida às 28 semanas de gestação, quer para a programação do parto quer pela possibilidade de intervenção rápida do Departamento no caso de um evento adverso emergente.

Na maioria dos casos publicados, procede-se ao internamento electivo entre as 27 e as 30 semanas(9,16,33,34). O *CNGOF* recomenda a intensificação da monitorização a partir das 27-30 semanas em meio hospitalar ou, dependendo do caso, em ambulatório se a grávida for acompanhada numa maternidade especializada(35). Alguns estudos sugerem que o internamento electivo não favorece a redução do risco de mortalidade (36,37). Contudo, estes estudos são escassos e não demonstram superioridade nos resultados secundários obtidos (como o aumento do tempo de gestação sem intercorrências, maior peso ao nascimento, menor morbilidade neonatal devida à prematuridade). Deste modo, dificilmente se pode considerar a vigilância em ambulatório como uma alternativa segura ao internamento. O internamento electivo tem sido associado a menor mortalidade e melhores resultados secundários que a vigilância em ambulatório (9,22). Heyborn *et al*, em 2005, compararam os desfechos de gestações monoamnióticas com internamento electivo com gestações seguidas estritamente em ambulatório. Verificou-se 8% de mortalidade nos casos vigiados em ambulatórios, enquanto nos casos em que houve internamento electivo não foi registado nenhum caso de morte fetal(9).

Estes dados vão de encontro ao desfecho obtido no caso clínico que se apresenta. Pode concluir-se que o internamento electivo às 28 semanas foi uma opção que certamente contribuiu para o sucesso obtido.

Além da vigilância intensiva, também um baixo limiar para indução do parto está associado a desfechos favoráveis(22). Deve sempre equacionar-se o risco de morte fetal associado ao prolongamento do tempo de gestação e o risco de morbidade associado à prematuridade(3). No prolongamento do parto após as 34 semanas de gestação, existe um maior risco de eventos adversos do cordão, que podem culminar em morte súbita em 5-16,8% dos casos(8,11). A indução do parto antes das 32 semanas associa-se a doenças respiratórias neonatais(5) e a uma taxa de mortalidade de 16,8%(3). No caso clínico apresentado, não houve nenhuma intercorrência que exigisse a realização de parto de urgência. Realizou-se parto electivo às 32 semanas e 5 dias por cesariana, sem quaisquer intercorrências intra-parto nem morbidade ou mortalidade neonatais.

Internacionalmente, podem ser encontradas recomendações do CNGOF, do *Royal College of Obstetricians and Gynecologists (RCOG)*, do *American College of Obstetricians and Gynecologists (ACOG)* e da *Society of Obstetricians and Gynaecologists of Canada (SOGC)* acerca da data óptima e da via de parto. O *RCOG* recomenda o parto por cesariana às 32 semanas, após indução da maturação pulmonar(16). O *CNGOF* também privilegia o parto por cesariana, com data de parto aconselhada no entre as 32 e as 36 semanas(35). As recomendações do *ACOG* assentam no parto por cesariana entre as 32 e 34 semanas(38). O *SOGC* também defende o parto por cesariana pois considera que o risco da via vaginal é muito elevado(39). Em Portugal, os Protocolos do Hospital de São João no Porto também dão indicação para a terminação da gravidez entre as 32 e as 34 semanas de gestação após corticoterapia, com indicação para cesariana em todas as gestações monoamnióticas(15). Além destas recomendações, casos clínicos publicados e revisões de séries mostram que os melhores resultados se obtêm quando o parto é realizado electivamente entre as 32 e as 34 semanas de gestação(3,11,18,33,37).

Recentemente, tem sido sugerido que o parto vaginal é uma opção viável quando se verificam condições para tal, quando a unidade em que o caso está a ser seguido tem experiência e quando há consentimento dos pais(3,36). Contudo, deve sempre considerar-se que o parto vaginal acarreta um maior risco de enrolamento e oclusão dos cordões umbilicais intra-parto, o que dificulta o parto do segundo gémeo(3). Adicionalmente, o

parto por cesariana tem mostrado melhores resultados que parto vaginal em vários casos reportados na última década(3,5,18).

Conclusão

A gestação monoamniótica é um evento raro e a maioria dos centros hospitalares tem uma experiência limitada na conduta a seguir.

A taxa de mortalidade actual associada a este tipo de gestação pode ser ainda considerada alta. As anomalias genéticas são responsáveis por muitos dos casos de morte fetal. Como não há medidas interventivas possíveis para a prevenção das anomalias genéticas, dificilmente se verá uma diminuição da taxa de mortalidade nos próximos anos.

O sucesso obtido no caso clínico apresentado sugere que a conduta escolhida é adequada e possivelmente poderá ser tomada como orientação em casos futuros. Assim, recomenda-se a vigilância ecográfica a cada 2 semanas a partir do momento do diagnóstico, o internamento hospitalar às 28 semanas e o parto electivo por cesariana às 32 semanas de gestação.

Na presença de enrolamento dos cordões umbilicais, como modo de evitar a oclusão dos mesmos, a terapêutica com indometacina para a manutenção de um volume de líquido amniótico dentro do intervalo óptimo, mostrou-se eficaz e segura, quando devidamente monitorizada.

As restantes complicações, sendo mais raras e mais graves, permanecem com diferentes possibilidades terapêuticas. A sua aplicação depende, não só de cada caso, como dos recursos e experiência do hospital ou centro de referência.

Cada caso deve ser ponderado individualmente, atendendo também às complicações que ocorram. Actualmente, ainda será necessária maior evidência na bibliografia para que os protocolos e normas de orientação clínica existentes internacionalmente possam tornar-se consensuais.

Agradecimentos

Este trabalho não ficaria completo sem agradecer a todos os que me ajudaram a concretizá-lo.

Em primeiro lugar, quero agradecer ao meu orientador Dr. Rui Marques de Carvalho, pela ajuda, conselhos e orientação indispensáveis na elaboração deste trabalho.

Gostaria de agradecer também ao Departamento de Obstetrícia, Ginecologia e Medicina da Reprodução Humana do Hospital Santa Maria e, em particular, à Unidade de Ecografia, que me disponibilizaram todos os meios necessários à realização deste trabalho.

Quero ainda expressar o meu agradecimento a outras pessoas sem as quais este trabalho teria sido muito mais difícil de realizar. À minha mãe Amélia e ao meu pai Carlos, que leram e releeram os esboços e me deram incentivo e motivação sempre que estes faltavam. Ao Filipe Carlos, pelas sugestões no trabalho e por toda a paciência. À Patrícia Ferrão, pela exaustiva análise que fez dos esboços, pelas dicas fundamentais à coesão do trabalho e pelas palavras amigas. À minha madrinha Minda e à minha prima Mariana, por toda a preocupação e a vontade de ajudar, que foram um incentivo essencial para seguir em frente e não estagnar.

Bibliografía

1. Dubé J, Dodds L, Armson BA. Does chorionicity or zygosity predict adverse perinatal outcomes in twins? *Am J Obstet Gynecol.* 2002;186(3):579–83.
2. Raphael S. Monoamniotic twin pregnancy: a review of the literature and report of 5 new cases. *Am J Obstet Gynecol.* 1961;81:323–30.
3. Dickinson JE. Monoamniotic twin pregnancy : a review of contemporary practice. 2005;(August):474–8.
4. Benirschke K, Chung K. Multiple Pregnancy. *N Engl J Med.* 1973;
5. Hack KE, Derks JB, Schaap AH, Lopriore E, Elias SG, Arabin B, et al. Perinatal outcome of monoamniotic twin pregnancies. *Obstet Gynecol.* 2009;113:353–60.
6. Quigley J. Monoamniotic twin pregnancy. *Am J Obstet Gynecol.* 1935;29:354–62.
7. Tassen J, Zlatnik F. Monoamniotic Twins: A Retrospective Controlled Study. *Obstet Gynecol.* 1991;77:832–4.
8. Roqué H, Gillen-Goldstein J, Funai E, Young BK, Lockwood CJ. Perinatal outcomes in monoamniotic gestations. *J Matern Fetal Neonatal Med.* 2003;13(6):414–21.
9. Heyborne KD, Porreco RP, Garite TJ, Phair K, Abril D. Improved perinatal survival of monoamniotic twins with intensive inpatient monitoring. *Am J Obstet Gynecol.* 2005;192(1):96–101.
10. Morikawa M, Yamada T, Sato S, Minakami H. Prospective risk of intrauterine fetal death in monoamniotic twin pregnancies. *Twin Res Hum Genet.* 2012;15(4):522–6.
11. Newman RB, Unal ER. Multiple Gestations: Timing of Indicated Late Preterm and Early-Term Births in Uncomplicated Dichorionic, Monochorionic, and Monoamniotic Twins. *Semin Perinatol.* 2011;35(5):277–85.
12. Kristiansen M, Joensen B, Ekelund C, Petersen O, Sandager P. Perinatal outcome after first-trimester risk assessment in monochorionic and dichorionic twin

- pregnancies: a population-based register study. *BJOG An Int J Obstet Gynaecol.* 2015;122(10):1362–9.
13. Prefumo F, Fichera A, Pagani G, Marella D, Valcamonico A, Frusca T. The natural history of monoamniotic twin pregnancies: a case series and systematic review of the literature. *Prenat Diagn.* 2015;35(3):274–80.
 14. Nomura M, Frazin C, Marussi E, Pinto Silva J. Gestação monoamniótica e entrelaçamento de cordão umbilical : relato de caso e revisão de literatura. *Rev Bras Ginecol Obs.* 2010;32(2):94–8.
 15. Montenegro N, Rodrigues T, Ramalho C, Ayres de Campos D. *Protocolos de Medicina Materno-Fetal.* 3ª ed. LIDEL, editor. Porto; 2014.
 16. Royal College of Obstetricians and Gynaecologists. *Management of monochorionic twin pregnancies.* 1st ed. RCOG, editor. London: Green top guidelines; 2008.
 17. Júnior JE, Félix E, Santana M. Monochorionic Twin Pregnancy — Potential Risks and Perinatal Outcomes. In: Darwish PA, editor. *Monochorionic Twin Pregnancy — Potential Risks and Perinatal Outcomes, Contemporary Gynecologic Practice.* 1st ed. InTech; 2015. p. 204–34.
 18. Pasquini L, Wimalasundera RC, Fichera a., Barigye O, Chappell L, Fisk NM. High perinatal survival in monoamniotic twins managed by prophylactic sulindac, intensive ultrasound surveillance, and cesarean delivery at 32 weeks' gestation. *Ultrasound Obstet Gynecol.* 2006;28(5):681–7.
 19. Chalouhi GE, Stirnemann JJ, Salomon LJ, Essaoui M, Quibel T, Ville Y. Specific complications of monochorionic twin pregnancies : twin e twin transfusion syndrome and twin reversed arterial perfusion sequence. *Semin Fetal Neonatal Med.* 2010;15(6):349–56.
 20. Dias T, Mahsud-Dornan S, Bhide a., Papageorghiou a. T, Thilaganathan B. Cord entanglement and perinatal outcome in monoamniotic twin pregnancies. *Ultrasound Obstet Gynecol.* 2010;35(2):201–4.
 21. Rossi a. C, Prefumo F. Impact of cord entanglement on perinatal outcome of monoamniotic twins: A systematic review of the literature. *Ultrasound Obstet Gynecol.* 2013;41(2):131–5.
 22. Murata M, Ishii K, Kamitomo M, Murakoshi T, Takahashi Y, Sekino M, et al. Perinatal outcome and clinical features of monochorionic monoamniotic twin

- gestation. *J Obstet Gynaecol Res.* 2013;39(5):922–5.
23. Moore T, Cayle J. The amniotic fluid index in normal human pregnancy. *Am J Obs Gynecol.* 1990;162:1168–73.
 24. Shveiky D, Ezra Y, Schenker JG, Rojansky N, D. S, Y. E, et al. Monoamniotic twins: an update on antenatal diagnosis and treatment. *J Matern Fetal Neonatal Med.* 2004;16(3):180–6.
 25. Peek MJ, McCarthy A, Kyle P, Sepulveda W, Fisk NM. Medical amnioreduction with sulindac to reduce cord complications in monoamniotic twins. *Am J Obstet Gynecol.* 1997;176(2):334–6.
 26. Cabrol D, Jannet D, Pannier E. Treatment of symptomatic polyhydramnios with indomethacin. *Eur J Obstet Gynecol Reprod Biol.* 1996;66(1):11–5.
 27. Sandruck JC, Grobman WA, Gerber SE, J.C. S, W.A. G, S.E. G. The effect of short-term indomethacin therapy on amniotic fluid volume. *Am J Obstet Gynecol.* 2005;192(5):1443–5.
 28. Infarmed - Autoridade Nacional do Medicamento e Produtos de Saúde I.P. [Internet]. Consultado no dia 3 de Janeiro de 2015. Available from: <http://www.infarmed.pt/genericos/pesquisamg/pesquisaMG.php>
 29. Hack KE a, Nikkels PGJ, Koopman-Esseboom C, Derks JB, Elias SG, van Gemert MJC, et al. Placental Characteristics of Monochorionic Diamniotic Twin Pregnancies in Relation to Perinatal Outcome. *Placenta.* Elsevier Ltd; 2008;29(11):976–81.
 30. Galea P, Scott J, Goel K. Feto-fetal transfusion syndrome. *Arch Dis Child.* 1982;57:781–94.
 31. Umur A, van Gemert M, Nikkels P. Monoamniotic-versus diamniotic-monochorionic twin placentas: anastomoses and twin-twin transfusion syndrome. *Am J Obs Gynecol.* 2003;189(5):1325–9.
 32. Oldenburg a, Rode L, Bødker B, Ersbak V, Holmskov A, Jørgensen FS, et al. Influence of chorionicity on perinatal outcome in a large cohort of Danish twin pregnancies. *Ultrasound Obstet Gynecol.* 2012;39(1):69–74.
 33. Yamamoto M, Carrillo J, Valentini Ch P, Caicedo LA, Erazo C D, Insunza F A. De Una Serie De Casos En El Hospital Padre Hurtado. 2006;88–91.

34. Desai N, Lewis D, Sunday S, Rochelson B. Current antenatal management of monoamniotic twins: a survey of maternal-fetal medicine specialists. *J Matern Fetal Neonatal Med.* 2012;25(10):1913–6.
35. Collège National des Gynécologues Obstétriciens Français. Extrait des mises à jour en Gynécologie, Obstétrique. Recommandations pour la pratique clinique. 33rd ed. Paris; 2009.
36. Anselem O, Mephon A, Le Ray C, Marcellin L, Cabrol D, Goffinet F. Continued pregnancy and vaginal delivery after 32 weeks of gestation for monoamniotic twins. *Eur J Obstet Gynecol Reprod Biol.* Elsevier Ireland Ltd; 2015;194:194–8.
37. Van Mieghem T, De Heus R, Lewi L, Klaritsch P, Kollmann M, Baud D, et al. Perinatal management of monoamniotic twins: impact on outcomes. *Am J Obstet Gynecol.* Mosby, Inc; 2014;210(1):S55.
38. American College of Obstetricians and Gynecologists (ACOG). Multifetal gestations: twin, triplet, and higher-order multifetal pregnancies. Washington (DC): American College of Obstetricians and Gynecologists (ACOG). 2014.
39. Okun N, Pastuzak A, Seaward G, Wilkinson J, Wilson D, Amankwah K, et al. The SOGC consensus statement: Management of Twin Pregnancies (Part 1). *J Soc Obstet Gynaecol Canada.* 2001;22(7):519–29.