

## Fetus papyraceous: a rare cause of labor dystocia

### Feto papiráceo: uma causa rara de distócia

Lúcia Correia\*, Sandra Valdoeiros\*, Ana Marujo\*, Abel Silva\*\*, Teresinha Simões\*\*\*

Maternidade Dr. Alfredo da Costa – Centro Hospitalar Lisboa Central

#### Abstract

Fetus papyraceous is a rare event characterized by the existence of a mummified fetus that remains in utero after death. In twin pregnancies, this event can be associated with increased morbidity to the co-twin and the mother. The authors present a clinical case of a fetus papyraceous in a dichorionic twin pregnancy, whose rocklike consistence and position as the presenting twin prompted a caesarean section due to labor dystocia.

**Keywords:** Fetus papyraceous; Labor dystocia.

#### INTRODUÇÃO

A existência de um feto papiráceo é um fenómeno raro que se caracteriza pela existência de um feto mumificado que permaneceu *in utero* após a morte fetal, que ocorre geralmente no segundo trimestre<sup>1-3</sup>. Na gravidez gemelar este processo de mumificação resulta da reabsorção do líquido amniótico e compressão mecânica pelo co-gémeo viável<sup>1,3</sup>.

Apresenta uma incidência variável entre 1 em 184-200 gravidezes múltiplas e 1 em 12500 gestações bígemeas<sup>1,4,5</sup>. Benson descreve uma frequência semelhante entre gémeos mono (12%) e bicoriónicos (11%) mas a maioria dos estudos reporta uma frequência superior nas gravidezes monocoriónicas<sup>6,7</sup>.

A morte tardia de um gémeo está associada a um aumento do risco de morbilidade e mortalidade do gémeo viável e complicações maternas, sendo este risco superior nas gravidezes monocoriónicas<sup>8,9</sup>. Deste modo, o diagnóstico pré-natal é desejável, tendo a ecografia um papel essencial<sup>7</sup>.

Os autores apresentam um caso de feto papiráceo (morte fetal diagnosticada às 20 semanas de gestação), numa gravidez bicoriónica e biamniótica (BC/BA), causador de distócia do trabalho de parto.

#### CASO CLÍNICO

Mulher de 31 anos, nulípara, com gravidez gemelar espontânea BC/BA, vigiada na Consulta de Gravidez Múltipla da Maternidade Dr. Alfredo da Costa-CHLC desde as 6 semanas (S) e 2 dias (d).

No exame ecográfico do primeiro trimestre (12S<sup>+4d</sup>) o feto 1 apresentava translucência da nuca no percentil 95 para a idade gestacional (2,3 mm), sem outras alterações. A avaliação ecográfica do feto 2 era normal. O rastreio combinado do primeiro trimestre revelou baixo risco de aneuploidias (risco trissomia 21 – 1:15848, trissomia 18 – 1:187037 e trissomia 13 – 1:440296), pelo que, após devido esclarecimento, o casal optou por não realizar nenhum estudo invasivo.

Na avaliação ecográfica realizada às 20S<sup>+4d</sup> constatou-se a ausência de batimentos cardíacos e a existência de hidròpsia (derrame pericárdico, derrame pleural e edema do pólo cefálico) do feto 1, cujas biometrias eram compatíveis com as 20S de gestação. O feto 2 mantinha boa vitalidade, apresentando índice de líquido amniótico normal e avaliação morfológica sem alterações, com biometrias no percentil 50 (p50). O exame ecocardiográfico foi também normal. Optou-se pela vigilância ecográfica seriada que revelou crescimento consistente do feto 2 no p50, ao mesmo tempo que o feto morto, em posição lateral, apresentava dimensões decrescentes secundárias à compressão exercida pelo feto viável (Figura 1).

O controlo analítico materno permaneceu sem alterações até às 35S<sup>+1d</sup>, idade gestacional em que foi dia-

\*Interna do Internato Complementar de Obstetrícia e Ginecologia

\*\*Assistente Graduado de Obstetrícia e Ginecologia, Unidade de Ecografia

\*\*\* Assistente Graduado de Obstetrícia e Ginecologia, responsável da Consulta de Gravidez Múltipla



**FIGURA 1.** Avaliação ecográfica às 32S. Coluna vertebral do feto morto (seta) comprimida contra a parede uterina, em posição lateral ao abdômen (Abd) do gêmeo viável.

gnosticada uma trombocitopénia ligeira (104000 plaquetas/mm<sup>3</sup> – contagem confirmada em citrato). Por apresentar esfregaço de sangue periférico, provas da coagulação, fibrinogénio, estudo imunológico e função hepática normais concluiu tratar-se de uma trombocitopénia gestacional.

Às 36S<sup>+4d</sup>, pelo agravamento da trombocitopénia materna (64000 plaquetas/mm<sup>3</sup>), optou-se pela indução do trabalho de parto com misoprostol 50 mcg bucais de 6/6 horas (feto viável em apresentação cefálica, índice de Bishop igual a 3). Após 24 horas de indução, o feto papiráceo adquiriu uma posição prévia à apresentação do feto viável, identificada ao toque vaginal e confirmada ecograficamente. Este novo achado, associado à sua consistência pétrea e à não progressão do trabalho de parto, motivou a realização de uma cesariana, sob anestesia geral (plaquetas: 57000/mm<sup>3</sup>). Após nascimento do gêmeo viável (recém-nascido do sexo masculino, 2305 gramas, índice de Apgar ao 1º e

5º minuto de 9 e 10, respetivamente, sem anomalias aparentes) foi realizada a extração do feto papiráceo, seguida da dequitação (Figuras 2 e 3).

O pós-operatório decorreu sem complicações. A alta materna e do recém-nascido ocorreu ao 3º dia, com normalização dos níveis plaquetários maternos (151000/mm<sup>3</sup>). O recém-nascido mantém-se em vigiância nas consultas de Pediatria da mesma instituição.

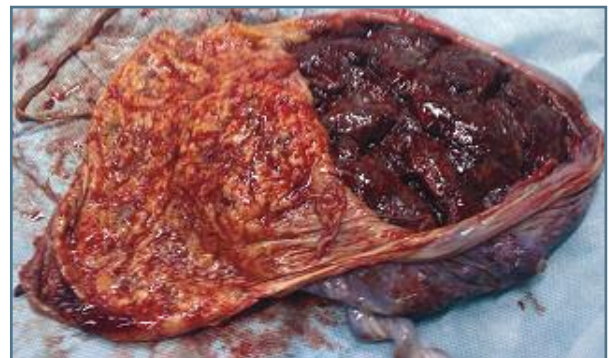
## DISCUSSÃO

Na gravidez gemelar podemos considerar dois tipos de morte fetal: precoce (primeiro trimestre) e tardia (segundo ou terceiro trimestre). De acordo com a idade gestacional da morte, a evolução ecográfica e os achados anátomo-patológicos do feto morto, podemos considerar três entidades: *vanishing twin* ou feto evanescente, feto papiráceo e feto *compressus*. Se a definição de *vanishing twin* é consensual (desaparecimento precoce de um embrião ou saco gestacional nas primeiras semanas de gestação), já os termos feto papiráceo e *compressus* têm sido comumente utilizados como sinónimos apesar de alguns autores considerarem a existência de duas entidades distintas. Para Lugo, o feto papiráceo resultará de uma morte fetal no segundo trimestre seguida de um processo importante de desidratação e compressão mecânica, produzindo um feto semelhante a uma folha de papel; enquanto o feto *compressus* resultará de uma morte fetal mais tardia, com menor desidratação, cujo processo de compressão externa resultará num feto aplanado<sup>10</sup>.

A morte tardia de um feto pode resultar de um con-



**FIGURA 2.** A) Feto papiráceo com 115 gramas; B) Placenta BC/BA: faces fetais com inserções funiculares. Placenta do feto papiráceo mais pequena, superfície lisa e opaca; placenta do feto viável de maiores dimensões, superfície lisa e brilhante.



**FIGURA 3.** Placenta BC/BA: faces maternas. Placenta do feto papiráceo fina, com face rugosa e amarelada, resultado da deposição de fibrina. Placenta do feto viável mais espessa, normalmente dividida em cotilédones.

junto vasto de anomalias, nomeadamente: síndrome de transfusão feto-fetal, inserção velamentosa do cordão, nó verdadeiro ou fenómenos compressivos do cordão, insuficiência placentar, restrição do crescimento fetal ou anomalias congénitas<sup>11</sup>. Estes fenómenos são mais comuns na gravidez gemelar monocoriónica, justificando-se assim a maior incidência de fetos papiráceos neste tipo de gravidez. O caso apresentado ocorreu numa gravidez bicoriónica com rastreio combinado do primeiro trimestre de baixo risco para aneuploidias (apesar de translucência da nuca no p95 para a idade gestacional). Esse achado do primeiro trimestre, associado à existência de derrame pericárdico, derrame pleural e edema do pólo cefálico às 20S<sup>4d</sup>, poderiam apontar, nesta grávida com uma pesquisa de anticorpos irregulares negativa, para uma causa não imunológica de hidrúpsia fetal. Entre as causas mais frequentes de hidrúpsia fetal não imunológica estão as anomalias cardiovasculares e as cromossomopatias, podendo ambas cursar com um aumento da translucência da nuca. A pesquisa de causas infecciosas foi também negativa. Apesar de o rastreio combinado do primeiro trimestre ter revelado um baixo risco de aneuploidias, este exame tem uma menor sensibilidade na gravidez gemelar e apenas avalia o risco para as cromossomopatias mais frequentes. O diagnóstico da morte fetal antes da realização do exame ecocardiográfico também não nos permite excluir a existência de patologia cardíaca. O exame anátomo-patológico confirmou o diagnóstico de feto papiráceo mas não acrescentou informação relativa à provável causa da morte e não foi pedido estudo do cariótipo.

Na gravidez gemelar, a principal preocupação de uma morte fetal é o risco de efeitos adversos no co-gémeo e na mãe<sup>12</sup>.

O prognóstico do feto sobrevivente depende da idade gestacional da morte fetal, da corionicidade e do intervalo entre a morte fetal e o parto<sup>13</sup>. No que diz respeito à idade gestacional, o risco de morbilidade será tanto maior quanto mais tardiamente se verifica a morte fetal<sup>12</sup>. Assim, mortes precoces como os *vanishing twins* são fenómenos mais comuns (até 20% das gestações múltiplas) e não parecem acarretar riscos significativos, enquanto as mortes fetais tardias, apesar de mais raras, podem associar-se a complicações fetais e maternas significativas<sup>10,13</sup>.

Efeitos sobre o gémeo sobrevivente podem incluir: risco de paralisia cerebral, anomalias congénitas tipo defeito do tubo neural, hipoplasia do nervo óptico, lesões hipóxicas-iskémicas cerebrais, microcefalia, ne-

crose cortical renal bilateral, agenesia renal unilateral, atresia do trato gastrointestinal, gastrosquisis, alterações cutâneas, entre outras<sup>2</sup>. De entre as anomalias cutâneas identificadas, destaque para a frequentemente descrita associação entre feto papiráceo e aplasia cutis congénita, que neste contexto se caracteriza por lesões bilaterais e simétricas no tronco, nádegas e coxas<sup>14</sup>. O risco de paralisia cerebral e de lesões decorrentes das alterações hemodinâmicas atinge os 25% nos gémeos monocoriónicos, sendo este risco quase nulo nos gémeos bicoriónicos<sup>2</sup>. Verifica-se ainda um aumento da *pregnancy associated plasma protein-A* (PAPP-A) e alfa-fetoproteína que inviabiliza a realização de rastreios bioquímicos nestas gravidezes<sup>15</sup>. No nosso caso, a avaliação ecográfica seriada não revelou anomalias do feto viável, sendo o recém-nascido saudável e com cinco meses à data da publicação.

O risco materno mais temido é o de desenvolvimento de coagulação intravascular disseminada (CID) mas outras complicações maternas foram descritas como o parto pré-termo, a infeção, a existência de distócia e a hemorragia pós-parto<sup>2,12</sup>. A associação entre a retenção de um feto morto e distúrbios da coagulação foi descrita pela primeira vez por Weiner em 1950, pelo que especial atenção deve então ser dada aos parâmetros hematológicos maternos<sup>16</sup>.

A ativação da cascata da coagulação materna, com coagulopatia de consumo e CID é felizmente um fenómeno raro. De facto, na maioria dos casos, a tromboplastina com origem no feto morto atinge a circulação materna em pequenas quantidades, ao mesmo tempo que se verifica uma acumulação maciça de fibrina no feto papiráceo e respetiva placenta<sup>13</sup>. Tal achado verificou-se neste caso clínico, como demonstrado na Figura 3.

A trombocitopenia materna isolada não surge entre as complicações da morte fetal. Após o diagnóstico da morte fetal, procedeu-se a uma avaliação mensal do hemograma e das provas da coagulação, que permaneceram inalterados até às 35S de gestação. O achado laboratorial de uma trombocitopenia ligeira motivou a realização do seu estudo etiológico. Concluímos tratar-se de uma trombocitopenia gestacional (a forma mais comum – 85% dos casos), uma vez que se excluíram os principais diagnósticos diferenciais, nomeadamente a trombocitopenia espúria, a trombocitopenia associada a doenças imunológicas e a patologia hipertensiva gestacional e síndrome HELLP (*Hemolysis, Elevated Liver enzyme and Low Platelet*)<sup>17,18</sup>.

A atitude conservadora (com avaliação ecográfica

fetal seriada) em detrimento do parto imediato tem-se revelado a melhor opção perante uma morte fetal na gravidez gemelar, mesmo em gêmeos monócóricos, por diminuir os riscos da prematuridade iatrogênica do gêmeo viável<sup>19</sup>.

A programação do parto dependerá da idade gestacional e da existência de outras co-morbilidades maternas ou fetais (gêmeo viável)<sup>8</sup>. D'Alton verificou uma taxa de parto pré-termo espontâneo de 90% nas gravidezes gemelares com um feto morto, o que poderá ser secundário à libertação de citocinas e prostaglandinas pelo tecido morto em reabsorção<sup>11</sup>. A possibilidade de distócia verifica-se quando o feto papiráceo se coloca abaixo da apresentação do feto viável<sup>2</sup>.

Por estarmos perante uma grávida assintomática, com contagem plaquetária superior a 50.000/mm<sup>3</sup> e uma gestação próxima do termo (já complicada pela existência de um feto morto) optámos pela indução do trabalho de parto.

A indução do trabalho de parto terminou na realização de uma cesariana em trabalho de parto por distócia condicionada pela apresentação prévia de um feto papiráceo de consistência pétrea. A descrição ecográfica anterior à indução do trabalho de parto, que descrevia o feto morto em posição lateral ao feto viável, associada à existência de um colo formado e fechado à data do início da indução, não permitiram o diagnóstico mais precoce da posição prévia do feto papiráceo, nem da sua consistência pétrea. A contagem plaquetária inferior a 80000/mm<sup>3</sup> justificou a realização de anestesia geral.

Com este trabalho, os autores apresentaram um caso clínico referente a uma situação extremamente incommum, quer pela raridade que constituem os fetos papiráceos, quer pelo desfecho do parto, estando apenas descrito na literatura dois casos semelhantes<sup>4,20</sup>.

#### REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- Koregol MC, Nayak R, Kandasamy S, Bhandary A, Mahale N, Dodawad A. Fetus papyraceous: a rare cause for obstruction to spontaneous placental expulsion. *Arch Gynecol Obstet* 2009; 279:945-7.
- Akbar M, Ikram M, Talib W, Saeed R, Saeed M. Fetus papyraceous: demise of one twin in second trimester with successful outcome of second twin at term. *Professional Med J* 2005; 12(3):351-3.
- Bush M, Pernoll ML. Multiple pregnancy. In: *Current obstetric and gynecologic diagnosis and treatment*. DeCherney AH, Nathan L (eds). McGraw-Hill; 2003: 315-25.
- Leppert PC, Wartel L, Lowman R. Foetus papyraceous causing dystocia: Inability to detect blighted twin antenatally. *Obstet Gynecol* 1979; 54:381-3.
- Upadhyaya I, Pradhan M, Sharma R. Twin pregnancy with fetus papyraceous. *J Nepal Med Assoc* 2009; 48: 246-8.
- Benson CB, Doubilet PM, Laks MP. Outcome of twin gestations following sonographic demonstration of two heart beats in the first trimester. *Ultrasound Obstet Gynecol* 1993; 3: 343-5.
- Chaudary R, Verma S, Dadhich S, Meena A, Sehra RN. Delayed diagnosis of fetus papyraceous with microcephaly of surviving co-twin. *Indian Journal of Clinical Practice* 2012; 22:590-2.
- Livnat EJ, Bun LL, Cadkin A, Keh P, Ward AB. Fetus papyraceous in twin pregnancy. *Obstet Gynecol* 1978; 51(S1):41S-45S.
- Pritchard JA, Ratnoff OD. Studies of fibrinogen and other hemostatic factors in women with intrauterine death and delayed delivery. *Surg Gynecol Obstet* 1955; 101: 457-77.
- Lugo GL, Ramirez GB, Hinojosa MLC. Feto compreso y feto papiráceo. Diferencias clínicas, tres casos. *Ginecol Obstet Mex* 2011; 79:313-8.
- D'Alton ME, Newton ER, Cetrulo CL. Intrauterine fetal demise in multiple gestation. *Acta Genet Med Gemellol* 1984; 33: 43-9.
- Yoshida K, Soma H. Outcome of the surviving cotwin of a foetus papyraceous or of a dead foetus. *Acta Genet Med Gemellol* 1986; 35: 1-2.
- Cunningham FG, Leveno KJ, Bloom SL, Hauth JC, Gilstrap LC, Wenstrom KD. Multifetal gestation. In: *Williams Obstetrics* (22nd Edition). McGraw-Hill; 2005: 933-4.
- Tempark T, Shwayder TA. Aplasia cutis congenita with fetus papyraceous: report and review of the literature. *Int J Dermatol* 2012; 51: 1419-26.
- Chasen ST, Perni SC, Predanic M, Kalish RB, Chervenak FA. Does a "vanishing twin" affect first trimester biochemistry in Down syndrome risk assessment? *Am J Obstet Gynecol* 2006; 195:236-9.
- Weiner AE, Reid DE, Roby CC, Diamind LK. Coagulation defects with intrauterine death from Rh isosensitization. *Am J Obstet Gynecol* 1950; 60: 1015-22.
- Clode N. Patologia hematológica na gravidez. In: *Medicina Materno-Fetal* (4ª Edição). Mendes da Graça L (ed). Lidel; 2010: 589-90.
- Lermann R, Júlio C, Alegria A, Borges A, Nogueira I, Serrano F. Trombocitopenia na grávida. In: *Protocolos de Atuação da Maternidade Dr. Alfredo da Costa* (2ª Edição). Lidel; 2011: 126-9.
- Cattanch SA, Wedel M, White S. Our experience of intrauterine fetal death in a suspected monozygous twins. *Aust NZ J Obstet Gynaecol* 1990; 30:13.
- Lau WC, Rogers MS. Fetus papyraceous: an unusual cause of obstructed labor. *Eur J Obstet Gynecol Reprod Biol* 1999; 86: 109-11.