

Síndrome da Acardia Fetal em gestação gemelar monozigótica: Relato de caso



<https://doi.org/10.56238/interdiinovationscrese-057>

Cristopher Mateus Carvalho

Graduando em Medicina
Instituição: Universidade do Estado de Minas Gerais
E-mail: cristopher.matheusjde@gmail.com

Sara Iasmim Santos Freire

Graduanda em Medicina
Instituição: Universidade do Estado de Minas Gerais
E-mail: freiresrf@gmail.com

Maria Luiza Peloso Maia

Especialista em Patologia
Instituição: Fundação Felice Rosso
E-mail: mpelosomaia@gmail.com

João Manoel Rodrigues de Freitas

Graduando em Medicina
Instituição: Universidade do Estado de Minas Gerais
E-mail: rfjoaom@gmail.com

Luiz Fernando de Oliveira Coelho

Graduando em Medicina
Instituição: Universidade Federal Fluminense
E-mail: luiz_coelho@id.uff.br

Eduardo Paulino Júnior

Especialista em Patologia
Instituição: Universidade Federal de Minas Gerais
E-mail: edupatol@gmail.com

Moisés Salgado Pedrosa

Especialista em Patologia
Instituição: Universidade Federal de Minas Gerais
E-mail: moissespedrosa@ig.com.br

RESUMO

A acardia fetal é uma complicação rara que afeta gestações gemelares monocoriônicas/diamnióticas e caracteriza-se pela presença de um feto que não apresenta coração (feto acárdico) ou apresenta um coração rudimentar (feto hemicárdico). O objetivo do presente artigo é apresentar um caso de acardia fetal com diagnóstico firmado por exame anatomopatológico no qual o “feto bomba” sobreviveu à gestação sem tratamento específico e sem intercorrências.

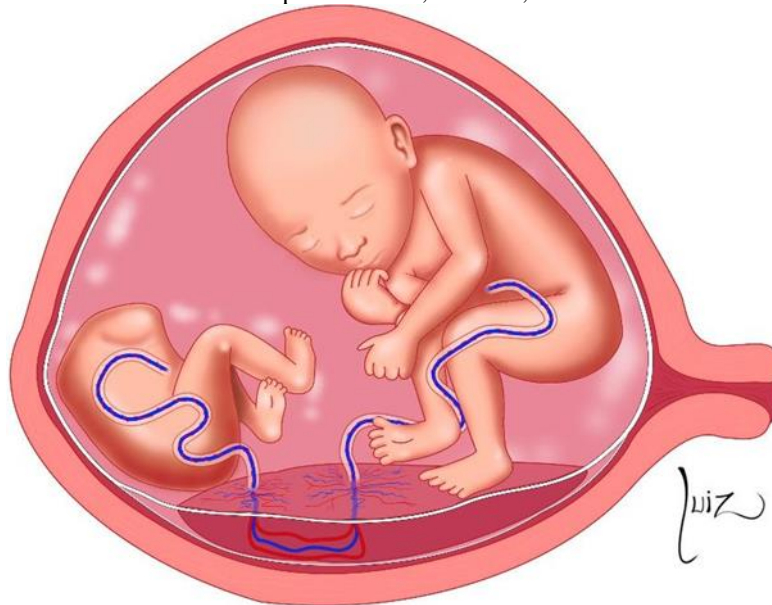
Palavras-chave: Diamniótica, Gestação gemelar, Monocoriônica, Síndrome da Acardia Fetal.

1 INTRODUÇÃO

A acardia fetal é uma complicação rara que afeta gestações gemelares monocoriônicas/diamnióticas. Ela é caracterizada pela presença de um feto que não apresenta coração (feto acárdico) ou em que há coração rudimentar (feto hemicárdico) (**Figura 1**). Nessa síndrome, o gemelar acárdico/hemicárdico recebe, por meio de anastomoses arterioarteriais e venovenosas, sangue desoxigenado bombeado pelo coração do feto hírido (feto “bomba”), o que pode trazer uma série de consequências hemodinâmicas ao feto viável.¹⁻³



Figura 1: Representação ilustrativa de gestação gemelar monocoriônica e diaminiótica associada a síndrome da acardia fetal. No lado esquerdo, observa-se o feto acárdico do tipo acéfalos e, à direita, o feto “bomba”.



Fonte: arquivo pessoal.

A síndrome foi descrita inicialmente por Benedetti em 1533. Sua epidemiologia, englobando os fatores de risco, é pouco conhecida, embora o número de relatos de casos tenha aumentado. Com base nos poucos dados existentes na literatura, sua incidência é estimada entre 1:35.000 a 1:48.000 gestações, incidindo especialmente em gestações monozigóticas (1% destas) podendo ocorrer raramente nas dizigóticas.^{2,4-7}

Van Gemert et al., com base em exames ultrassonográficos e em tecnologias de reprodução assistida, demonstrou incidência de 2,6% nas gestações gemelares monozigóticas e de 1:9.000 a 1:11.000 nas gestações de um modo geral.⁸

A sequência de perfusão arterial reversa (sequência TRAP – “Twin Reverse Arterial Perfusion”), também conhecida como síndrome TRAP, é apontada como um dos principais fatores de risco e mecanismo fisiopatológico presumido para a ocorrência de acardia fetal.^{9,11} Esta denominação é explicada pela dinâmica do fluxo sanguíneo de um dos gemelares, que é exatamente a oposta daquela observada na circulação fetal normal. Nela, o sangue advindo do feto “bomba”, com menor teor de oxigênio, chega ao outro gemelar (feto que desenvolverá acardia) por meio de duas artérias umbilicais provenientes de anastomoses que se desenvolvem sobre a placenta. Esse sangue, irriga apenas as porções inferiores do gemelar receptor e então retorna para a placenta, de onde volta para o feto “bomba” e reinicia seu ciclo.^{9,10}

Estas alterações fisiopatológicas trazem duas consequências catastróficas para o feto receptor: ocorrerá o desenvolvimento apenas das porções inferiores de seu corpo e ele se tornará inviável. Somado a isso, o feto “bomba”, sob demanda cardíaca aumentada, pode desenvolver cardiomegalia e



insuficiência cardíaca congestiva grave, o que pode culminar em sua morte.¹⁰⁻¹²

Diante do exposto, fica evidente que a síndrome da acardia fetal é fenômeno complexo raro, cuja compreensão, nos seus mais diversos aspectos, ainda demanda mais estudos. Assim, o objetivo do presente artigo é apresentar um caso de acardia fetal com diagnóstico firmado por exame anatomopatológico no qual o “feto bomba” sobreviveu à gestação sem tratamento específico e sem intercorrências.

2 RELATO DE CASO

Trata-se de mulher de 28 anos, idade gestacional (IG) de 37 semanas e 6 dias, em oitava gestação, com histórico de 1 parto vaginal, 2 cesáreas, 1 natimorto e 4 abortos. É parda, tabagista, não etilista e estava em acompanhamento pré-natal de alto risco (PNAR), por aloimunização para o fator Rh. Desenvolveu gestação gemelar atual com decesso de um dos gemelares na 17^a semana de IG. Ao longo da gestação, apresentou um episódio de infecção do trato urinário, que foi tratado com controle de cura. Recebeu heparina durante toda gestação em decorrência de evento tromboembólico prévio.

Conforme a data provável para o parto, a paciente deu entrada ao hospital, onde recebia assistência, para a realização de cesárea e salpingotripsia bilateral. Foi realizada antibioticoprofilaxia cirúrgica e efetuado cirurgia sob raquianestesia. Durante o parto, houve a extração de um recém-nascido vivo, cefálico, APGAR 8/8, que foi assistido por pediatra na sala de parto, sem a necessidade de reanimação neonatal. Após, foi realizada a extração manual de placenta única, que estava aparentemente completa e apresentava membranas translúcidas e cordão umbilical composto por três vasos. Junto a ela, retirou-se uma segunda bolsa amniótica contendo material amorfo, presumindo-se tratar do decesso fetal, que foi encaminhado para avaliação anatomopatológica.

Essa avaliação, por sua vez, mostrou placenta gemelar monocoriônica e diamniótica com padrão de terceiro trimestre, medindo 19,0 x 16,0 cm em área e 2,5 cm em espessura. A face fetal placentária apresentava trama vascular corial proeminente, com aparentes anastomoses arterioarteriais e venovenosas entre as circulações fetais, achados compatíveis com aqueles encontrados na sequência TRAP.

Na placa corial, foi identificado saco amniótico íntegro medindo 8,0 cm de diâmetro. À abertura, observou-se feto malformado acárdico, constituído apenas pelos membros inferiores (**Figura 2a**). Adjacente a estas estruturas, observou-se formação sólida-cística medindo 9,0 x 8,0 x 6,0 cm (**Figura 2b**), contendo estruturas organoides, dentre elas segmentos intestinais. Foi identificada porção cefálica rudimentar, com estruturas da orofaringe e vias aéreas envoltas em pele, além de glândula salivar, linfonodos e vasos linfáticos ectásicos com padrão de higroma cístico. Também foi observado tecido nervoso envolto por meninges.



Figura 2: Material amorfo retirado em conjunto com a placenta. a - bolsa amniótica íntegra contendo membros inferiores (seta); b- estrutura sólido-cística contendo segmento intestinal (duas setas) e porção cefálica rudimentar (3 setas).



Na placa corial, foi observado a inserção do cordão umbilical do feto acárdico, que media 4,0 x 0,9 cm e era composto por três vasos (**Figura 3**). Identificou-se também a inserção do cordão umbilical do feto normal, que media 3,5 x 1,3 cm e também continha três vasos. Aos cortes, o disco placentário exibiu aspecto esponjoso, pardo-vinhoso, sem infartos ou outras lesões dignas de nota. Diante de todos esses achados, firmou-se o diagnóstico de placenta gemelar monócórionica e diamniótica, com padrão de terceiro trimestre gestacional, associada a feto malformado acárdico, provavelmente associado à seqüência TRAP.

Figura 3: Foto evidenciando os três vasos encontrados em um dos cordões umbilicais.



Fonte: Autoria própria.

3 DISCUSSÃO

Dados da literatura demonstram que a incidência/prevalência das gestações gemelares aumentam de maneira significativa com o avançar da idade, atingindo seu pico máximo em uma faixa



etária que está em torno dos 40 anos de idade. Especula-se que, nessa fase da vida reprodutiva feminina, o hormônio folículo estimulante (FSH) teria atividade máxima de estimulação do crescimento dos folículos ovarianos, favorecendo a maturação de múltiplos folículos.¹³

Somam-se a isso o advento das técnicas de reprodução assistida, com hiperestimulação ovariana e fertilização *in vitro*, cada vez mais difundidas.¹³⁻¹⁵ No presente caso, embora a paciente não apresentasse os fatores em questão, ela era multípara, o que também está associado a um risco aumentado de gemelaridade.

A acardia fetal em gestações gemelares monocoriônicas tem como diagnóstico diferencial o teratoma placentário. É fundamental que o exame anatomopatológico seja minucioso para que as características morfológicas básicas da acardia fetal sejam observadas, uma vez que estas não compõem a estrutura dos teratomas. Dentre elas, destaca-se a presença de um cordão umbilical vascularizado e exclusivo para a massa amorfa, bem como um grau de organização do eixo axial do feto acárdico. Esse pode apresentar o desenvolvimento dos polos cranial e caudal, assim como o crescimento de alguns órgãos internos e de esqueleto central (coluna vertebral).^{16,17}

No presente caso, a massa amorfa encontrada junto à placenta apresentava cordão umbilical exclusivo e completo, envolto pela geleia de Wharton e revestido por membrana amniótica, sendo composto por 2 artérias e uma veia. Além disso, a macroscopia evidenciou membros inferiores e alguns órgãos internos rudimentares, corroborando o diagnóstico firmado.

Napolitani e Schreiber, em 1960, apontaram características dos fetos com síndrome da acardia fetal e, a partir disso, estabeleceram uma classificação baseada na morfologia.¹⁸⁻²⁰ Esta classificação subdivide os fetos em categorias (ver a seguir), mas não traz informações relacionadas com o prognóstico ou manejo terapêutico:

Acéfalos – Sem formação do polo cefálico e estruturas torácicas, mas nos quais é possível fazer a distinção dos membros inferiores. É a apresentação mais comum (60-75% dos casos).

Amorfos – Representada pelos fetos que se apresentam como uma massa tecidual indistinguível. Representa cerca de 20% dos casos.

Anceps – O corpo e as extremidades dos fetos dessa categoria são formados, mas o crânio e a face apresentam deformidades. Representam cerca de 10% dos casos.

Acórmico – Estão englobados nesse grupo aqueles fetos nos quais somente a estrutura cefálica é detectada, inserida próxima ao cordão umbilical. Esta é a forma mais rara, correspondendo a cerca de 5% dos casos.

No presente caso, não foi possível incluir o feto acárdico em quaisquer dessas categorias morfológicas, notando-se sobreposição de traços de mais de um grupo. Tal fato reforça a necessidade de mais estudos que permitam o melhor entendimento dos processos envolvidos.



No diagnóstico pré-natal da síndrome da acardia fetal, métodos ultrassonográficos podem detectar a sequência TRAP. Os achados, sobretudo entre a décima oitava e vigésima quarta semanas de idade gestacional, incluem a presença de feto com graves malformações, dentre as quais está a ausência do polo cefálico e de coração funcionante. Além disso, a dopplervelocimetria pode ser útil na identificação da perfusão arterial reversa no feto acárdico e na caracterização de comunicações vasculares anormais presentes na placenta e no cordão umbilical.^{20,21}

No caso apresentado, com base nos dados obtidos na avaliação do prontuário da paciente, supõem-se que o diagnóstico pré-natal da síndrome não tenha sido definido. Nesse cenário, o diagnóstico precoce pode ser fundamental para garantir o desenvolvimento do feto doador, indicando-se intervenção antenatal. A sobrevivência do feto “bomba” está intimamente relacionada a fatores como a presença ou a ausência de complicações hemodinâmicas. Nesse sentido, Wong et al^{22,23}, com base em achados ultrassonográficos relacionados ao tamanho do feto acárdico e em sinais de comprometimento hemodinâmico do feto “bomba”, propôs uma classificação que pode auxiliar na determinação dos casos mais graves da síndrome e na indicação de intervenção.

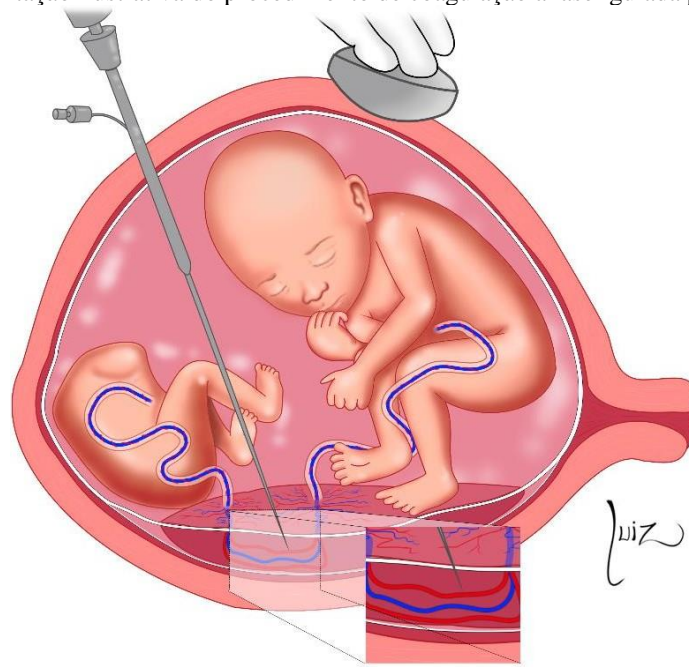
Segundo esta classificação, gestações nas quais o feto acárdico é considerado pequeno quando comparado ao gemelar “bomba” e nas quais este último não apresenta distúrbios hemodinâmicos, são tidas como de melhor prognóstico e as pacientes podem ter manejo conservador. No caso aqui apresentado, tais características estavam presentes, o que pode explicar o fato do feto doador ter nascido sem complicações cardiovasculares ou de qualquer outra natureza.

O manejo da síndrome da acardia fetal é baseado na detecção da sequência TRAP e em ações que visam maximizar as chances de sobrevivência do feto “bomba”, em detrimento do feto acárdico. Dentre os métodos mais utilizados na prática médica e com bons desfechos clínicos, estão a coagulação a laser guiada por ultrassonografia (**Figura 4**) e a ablação por radiofrequência dos vasos intrafetais.²³

No entanto, ainda não está claro qual o tempo correto para a intervenção. Estudos recentes demonstram que o primeiro trimestre seria o melhor momento e o período com melhores resultados.^{23,24}



Figura 4: Representação ilustrativa do procedimento de coagulação a laser guiada por ultrassonografia.



Fonte: arquivo pessoal.

Destaca-se, pois, a importância do pré-natal não somente para o diagnóstico precoce dessa condição, mas também para melhor caracterização da síndrome, permitindo a instituição, em tempo adequado, realizar intervenção que vise garantir a sobrevivência do feto viável, conforme apontado por Szekely et al ²⁵ e Davenport et al ²⁶.

4 CONSIDERAÇÕES FINAIS

Diante do exposto, conclui-se que a síndrome da acardia fetal é um fenômeno raro, que ainda demanda mais estudos e pesquisas a fim de se ampliar sua compreensão nos seus mais diversos aspectos. Além disso, fica evidente que o acompanhamento pré-natal adequado é de extrema importância para o diagnóstico precoce e a manutenção do feto viável.

Por fim, o diagnóstico anatomopatológico está sempre indicado para a confirmação diagnóstica, tendo o teratoma placentário como o principal diagnóstico diferencial. A correlação clinicopatológica é fundamental, sendo necessário o preenchimento completo da requisição de exame anatomopatológico com os principais dados clínicos e de imagem.



REFERÊNCIAS

- SAMPAIO, Débora de Oliveira, et al. Fetal Acardia Syndrome in Monozygotic Twins: Case Report. *Revista Médica de Minas Gerais*, 30: e-E0023, 2020.
- BUYUKKAYA, Ayla; TEKBAS, Guven; BUYUKKAYA, Ramazan. Twin Reversed Arterial Perfusion (TRAP) sequence; characteristic gray-scale and doppler ultrasonography findings. *Iranian Journal of Radiology*, v. 12, n. 3, 2015.
- BARRÉ, M. et al. Acardiac twins: pronostics markers' study. *Gynecologie, obstetrique & fertilité*, v. 40, n. 2, p. 93-98, 2011.
- BENEDETTI, A. De singularis corpori humani morbis a capit a pedis. Venetiis, in officina Lucaeantonni Juntae, v. 1533.
- BARROSO VILLA, Gerardo et al. Acardia fetal en embarazo gemelar logrado por fertilización in vitro. *Ginecologia y Obstetricia de Mexico*, v. 79, n. 7, 2011.
- LATTANZI, Wanda et al. An acephalus acardius amorphous fetus in a monochorionic pregnancy with sex discrepancy. *Twin Research and Human Genetics*, v. 9, n. 5, p. 697-702, 2006.
- STEVENSON, Roger E. (Ed.). *Human malformations and related anomalies*. Oxford University Press, 2015.
- VAN GEMERT, Martin JC; VAN DEN WIJNGAARD, Jeroen PHM; VANDENBUSSCHE, Frank PHA. Twin reversed arterial perfusion sequence is more common than generally accepted. *Birth Defects Research Part A: Clinical and Molecular Teratology*, v. 103, n. 7, p. 641-643, 2015.
- LEWI, Liesbeth; COUCK, Isabel. Twin Reversed Arterial Perfusion Sequence: Pathophysiology and In Utero Treatment. *Fetal Therapy: Scientific Basis and Critical Appraisal of Clinical Benefits*, p. 398, 2020.
- LEWITOWICZ, P. et al. Acardius acephalus fetus—report of distinctive anatomical anomalies with regards to pathophysiology of TRAP sequence. *Clinical and experimental obstetrics & gynecology*, v. 42, n. 6, p. 814, 2015.
- BOTTO, Lorenzo D. et al. Acardia: epidemiologic findings and literature review from the International Clearinghouse for Birth Defects Surveillance and Research. In: *American Journal of Medical Genetics Part C: Seminars in Medical Genetics*. Hoboken: Wiley Subscription Services, Inc., A Wiley Company, 2011. p. 262-273.
- KHONG, T. Yee et al. (Ed.). *Pathology of the placenta: a practical guide*. Springer, 2018.
- CUNNINGHAM, FG. et al. *Gestação Múltipla*. In: CUNNINGHAM, F. Gary et al. *Obstetrícia de Williams*. McGraw Hill Brasil. São Paulo: AMGH Editora, 25ª Ed., 2021.
- LEITE, Tatiana Henriques. Análise crítica sobre a evolução das normas éticas para a utilização das técnicas de reprodução assistida no Brasil. *Ciência & Saúde Coletiva*, v. 24, p. 917-928, 2019.
- SANTOS, Alethele Oliveira; PEREIRA, André Gonçalo Dias; DELDUQUE, Maria Célia. Reprodução humana assistida: regulamentação no Brasil e em Portugal. *Revista Jurídica da Escola Superior do Ministério Público de São Paulo*, v. 16, n. 2, 2019.



FUJIMOTO, Toyoaki; MIYAYAMA, Yukihiro; FUYUTA, Masatoshi. The origin, migration and fine morphology of human primordial germ cells. *The Anatomical Record*, v. 188, n. 3, p. 315-329, 1977.

KHEDR, Salwa; JAZAERLY, Tarek; KOSTADINOV, Stefan. Placental Teratoma, Omphalomesenteric Duct Remnant, or Intestinal Organoid (Enteroid) Differentiation: A Diagnostic Dilemma. *Journal of pediatric genetics*, v. 6, n. 4, p. 252, 2017.

F. D. NAPOLITANI, I. SCHREIBER. The acardiac monster. A review of the world literature and presentation of 2 cases. *Am. J. Obst. & Gynec.* 1960.

ALVES, Júlio AG et al. Diagnóstico pré-natal de um gêmeo hemiacárdico: relato de caso. *Revista Brasileira de Ginecologia e Obstetrícia*, v. 20, n. 2, p. 111-113, 1998.

PEPE, Franco et al. Conservative management in a case of uncomplicated trap sequence: a case report and brief literature review. *Journal of prenatal medicine*, v. 9, n. 3-4, p. 29, 2015.

WATAGANARA, Tuangsit et al. Morphology, intrafetal vascular pattern, and umbilical artery Doppler indices of acardiac twins. *Prenatal diagnosis*, v. 40, n. 8, p. 958-965, 2020.

WONG, Amy E.; SEPULVEDA, Waldo. Acardiac anomaly: current issues in prenatal assessment and treatment. *Prenatal Diagnosis: Published in Affiliation With the International Society for Prenatal Diagnosis*, v. 25, n. 9, p. 796-806, 2005.

VITUCCI, Annachiara et al. Twin Reversed Arterial Perfusion Sequence: Current Treatment Options. *International journal of women's health*, v. 12, p. 435, 2020.

PAGANI, G. et al. Intrafetal laser treatment for twin reversed arterial perfusion sequence: cohort study and meta-analysis. *Ultrasound in Obstetrics & Gynecology*, v. 42, n. 1, p. 6-14, 2013.

SZEKELY, Eszter et al. Maternal prenatal mood, pregnancy-specific worries, and early child psychopathology: findings from the DREAM BIG consortium. *Journal of the American Academy of Child & Adolescent Psychiatry*, v. 60, n. 1, p. 186-197, 2021.

DAVENPORT, Margie H. et al. Prenatal exercise for the prevention of gestational diabetes mellitus and hypertensive disorders of pregnancy: a systematic review and meta-analysis. *British journal of sports medicine*, v. 52, n. 21, p. 1367-1375, 2018.