

# GESTAÇÃO GEMELAR MONOCORIÔNICA COM SEQUÊNCIA DE GÊMEO ACÁRDICO: ESTUDO DE CASO E REVISÃO DA LITERATURA

## MONOCHORIONIC TWIN PREGNANCY WITH ACARDIAC TWIN SEQUENCE: A CASE REPORT AND LITERATURE REVIEW

REJANE MARIA FERLIN<sup>1</sup>, ANTÔNIO HÉLIO OLIANI<sup>2</sup>, DENISE MÓS VAZ-OLIANI<sup>2</sup>, FRANCISCO MAUAD FILHO<sup>3</sup>, JOÃO FRANCISCO JORDÃO<sup>4</sup> ADILSON CUNHA FERREIRA<sup>3,4</sup>

### RESUMO

**OBJETIVO:** Apresentar um caso de gestação gemelar monocoriônica com sequência de gêmeo acárdico para confirmação diagnóstica e seguimento com a revisão da literatura pertinente.

**MATERIAL E MÉTODOS:** Revisão da história clínica e exames ultrassonográficos da paciente e seguimento do caso após o parto. Revisão da Literatura com base nas bases eletrônicas Pubmed e Scielo.

**RESULTADOS:** Neste trabalho apresenta-se um caso de acardia em gravidez gemelar. O diagnóstico foi confirmado ultrassonograficamente pela ausência de batimentos cardíacos, caráter amorfo do pólo cefálico, indefinição do tronco e das extremidades, edema de subcutâneo difuso, presença de zonas císticas na parte superior do corpo e fluxo reverso nas artérias umbilicais do feto acárdico. Este diagnóstico foi confirmado após o parto.

**CONCLUSÕES:** A importância do reconhecimento da sequência de gêmeo acárdico leva à adequada monitoração intra-útero do feto normal e possível tratamento. A ultrassonografia obstétrica é um método adequado para o diagnóstico e o seguimento de gestações gemelares com feto acárdico.

**PALAVRAS-CHAVE:** placenta, complicações da gestação, gestação monocoriônica, acardia fetal, estudo de caso.

### ABSTRACT

**OBJECTIVE:** To present a case of twin pregnancy with monochorionic twin arcadiac sequence to confirm the diagnosis and follow up and review the literature on the subject.

**MATERIAL AND METHODS:** Review of clinical history and sonographic examinations of the patient and case follow-up after delivery. Literature review on the basis of the electronic databases PubMed and Scielo..

**RESULTS:** This paper presents a case of acardia in twin pregnancy. The ultrasound diagnosis was confirmed by the absence of heartbeat, amorphous character of the head, blurring the trunk and extremities, diffuse subcutaneous edema, presence of cystic areas in the upperbody and reverse flow in the umbilical artery of the acardiac fetus. This diagnosis was confirmed after delivery.

**CONCLUSIONS:** The importance of recognizing the acardiac twin sequence leads to proper monitoring of the intrauterine normal fetus and possible treatment. The obstetric ultrasound is a suitable method for the diagnosis and monitoring of twin pregnancies with acardiac fetus.

**KEYWORDS:** placenta, pregnancy complication, monochorionic pregnancy, fetal acardia, case report.

### INTRODUÇÃO

A acardia fetal, também conhecida como sequência de perfusão arterial invertida gemelar (PAIG) ou, em inglês, twin reversed arterial perfusion (TRAP)<sup>1,2</sup> é uma complicação das gestações gemelares monocoriônicas caracterizada pela ausência de desenvolvimento do coração de um dos fetos, a quem se denomina gêmeo receptor acárdico. Este feto é alimentado de forma retrógrada pelo

gêmeo doador por meio de anastomoses placentárias<sup>2-4</sup>.

A presença de um feto acárdico constitui uma anomalia rara que ocorre aproximadamente em 1:35 mil gestações ou em 1% das gestações gemelares monocoriônicas monoamnióticas<sup>1,5</sup>. É mais frequente em primigestas com fetos do sexo feminino e em pacientes sem história de gestações múltiplas<sup>3</sup>.

Devido ao espectro de complicações do feto doador associado,

1. HOSPITAL DE CLÍNICAS DA UNIVERSIDADE FEDERAL DO PARANÁ  
2. FAMERP - FACULDADE DE MEDICINA DE SÃO JOSÉ DO RIO PRETO  
3. EURP - ESCOLA DE ULTRASSONOGRAFIA E RECICLAGEM MÉDICA DE RIBEIRÃO PRETO  
4. IDI - INSTITUTO DE DIAGNÓSTICO POR IMAGEM DE RIBEIRÃO PRETO

CORRESPONDÊNCIA:  
ADILSON CUNHA FERREIRA  
CASIMIRO DE ABREU 660 - RIBEIRÃO PRETO - SÃO PAULO  
CEP 14.020-060  
TEL: 55 16 3636 0311

por sua vez, com um espectro de malformações e anomalias do feto receptor, a mortalidade perinatal é elevada nesses casos<sup>3,6</sup>. A mortalidade do gêmeo normal é de aproximadamente 50 a 70%, normalmente em decorrência de insuficiência cardíaca<sup>1,5,7</sup>. O feto acárdico apresenta grandes higromas císticos na metade superior do corpo devido à escassa conexão e drenagem dos sistemas linfáticos e venosos<sup>1,3,8</sup>.

## CLASSIFICAÇÃO

Os fetos acárdicos têm sido classificados como:

- Hemicárdicos: com coração parcialmente formado
- Holoacárdico: inexistência do coração

Os fetos holoacárdicos se dividem em<sup>1,3,5,10</sup>:

- Acárdico anceps: ocorre em 22% dos casos. O feto apresenta algumas estruturas cranianas e se assemelha à forma humana normal.
- Acárdico acéfalo: tipo mais comum, ocorrendo em 65% dos casos. O feto não apresenta estruturas cranianas ou torácicas e normalmente as extremidades superiores encontram-se mal formadas<sup>3</sup>.
- Acárdico acormus: ocorrem em 5% dos casos. O feto apresenta um desenvolvimento maior da cabeça que do resto do corpo, com extremidades ausentes ou apenas esboçadas. Constitui o fenótipo mais raro.
- Acárdico amorfo: ocorre em 8% dos casos. Nesse tipo, o feto está muito mal formado e tem aparência semelhante a um teratoma.

## FISIOPATOLOGIA

Há três teorias para explicar a fisiopatologia da gemelaridade acárdica: a primeira delas considera que a vascularização placentária anormal provoca a circulação reversa com a consequente alteração no desenvolvimento de um dos gêmeos; uma segunda teoria considera a embriogênese cardíaca anormal como evento primário para o desencadeamento da patologia<sup>1</sup>.

A teoria mais aceita pela literatura considera a presença de circulação retrógrada feto-fetal através de anastomoses arterio-arteriais e veno-venosas placentárias como causa fisiopatológica para o desenvolvimento da acardia<sup>4,5,6,9,11</sup>. O sangue do gêmeo “normal” ou “bomba”, relativamente pobre em nutrientes, flui pelas anastomoses vasculares até o gêmeo acárdico através da placenta única, levando à inversão do fluxo sanguíneo nas artérias umbilicais deste e entra em seu corpo pelas artérias hipogástricas. O sangue flui primeiro para a parte caudal do feto acárdico, resultando em melhor desenvolvimento da pelve e dos membros inferiores nesse feto e atrofia secundária do coração e de outros órgãos. O sangue retorna para a placenta através da veia umbilical e uma anastomose venovenosa na placenta completa a circulação de volta para o gêmeo normal<sup>6,10</sup>. Esse padrão de fluxo que leva à acardia foi descrito como sequência de perfusão arterial invertida gemelar (PAIG) ou, em inglês, *twin reversed arterial perfusion* (TRAP)<sup>1</sup>.

## DIAGNÓSTICO

O diagnóstico pré-natal desta condição clínica passou a ser possível com a ultrassonografia, que foi utilizada pela primeira vez com esta finalidade em 1978<sup>7</sup>. Geralmente, o diagnóstico se faz pelo exame ultrassonográfico de rotina ao se observar a ausência de atividade cardíaca em um dos fetos<sup>1,7,12</sup>.

O diagnóstico ultrassonográfico é mais facilmente realizado no primeiro trimestre da gestação, quando a acuidade do exame chega a 100%. A identificação de uma gestação monocoriônica é possível antes da 8ª. Semana pela observação de dois sacos vitelínicos dentro de um mesmo saco gestacional. Posteriormente, se observam dois embriões dentro do mesmo saco gestacional. A partir da 11ª. Semana, a presença do sinal do “T” numa massa placentária única é o melhor indicador de monocorionicidade<sup>12</sup>.

No segundo trimestre, o diagnóstico ultrassonográfico é relativamente direto porém, na fase mais inicial da gestação, o gêmeo acárdico pode se assemelhar a um feto morto em uma gestação gemelar. Ultrassonografias de acompanhamento demonstram crescimento do gêmeo supostamente morto, confirmando o diagnóstico<sup>12-14</sup>.

## RELATO DE CASO CLÍNICO

Gestante G1P0A0, 29 anos, com idade gestacional de 25 semanas, DUM incerta, encaminhada com a suspeita ecográfica de gemelar malformado para reavaliação, confirmação diagnóstica e seguimento. O diagnóstico foi confirmado ultrassonograficamente pela ausência de batimentos cardíacos, caráter amorfo do pólo cefálico, indefinição do tronco e das extremidades, edema de subcutâneo difuso, presença de zonas císticas na parte superior do corpo e fluxo reverso nas artérias umbilicais do feto acárdico.

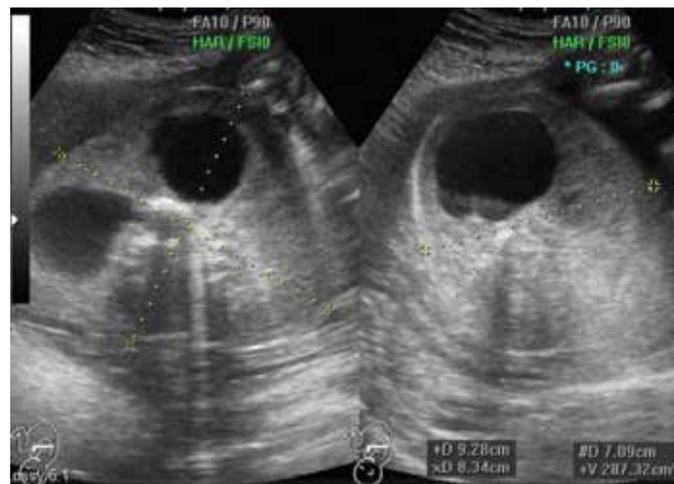


Figura 1: Gestação gemelar monocoriônica



Figura 2: Análise com ultrassonografia 2D do feto acárdico



Figura 3: Feto acárdico - avaliação pós-natal



Figura 4: Feto acárdico - avaliação pós-natal



Figura 5: Gêmeo normal ao nascimento



Figura 6: Gêmeo normal. Seguimento pós-natal (3 anos)

## DISCUSSÃO

Neste trabalho apresentamos um caso de gestação gemelar monocoriônica com sequência de gêmeo acárdico. Tendo em conta as características ultrassonográficas da ausência de batimentos cardíacos, caráter amorfo do pólo cefálico e indefinição de tronco e das extremidades e também as características macroscópicas do feto após o nascimento, pode-se concluir que se trata de um feto holoacárdico do tipo amorfo<sup>3,5,10,13</sup>.

Em comparação com os gemelares dicoriônicos, as gestações monocoriônicas possuem probabilidade seis vezes maior de término antes da 24ª semana, taxa de mortalidade perinatal três vezes maior e probabilidade de paralisia cerebral oito vezes maior<sup>11</sup>.

A gemelaridade acárdica é um distúrbio é caracterizado por um feto severamente malformado com um coração ausente ou uma estrutura cardíaca rudimentar e afuncional. A importância do reconhecimento da sequência de gêmeo acárdico leva à adequada monitoração intra-útero do feto normal e possível tratamento. A ultrassonografia obstétrica é um método adequado para o diagnóstico e o seguimento de gestações gemelares com feto acárdico<sup>12-14</sup>.

O gêmeo normal perfunde um gêmeo parasita, podendo apresentar insuficiência cardíaca, poliidrâmnio, cardiomegalia e hidropisia fetal (derrame pleural e pericárdico, ascite e edema de subcutâneo)<sup>7</sup>.

No presente caso, optou-se pela monitoração estreita ao tratamento invasivo por desejo materno e obstétrico. Foram realizadas ultrassonografias semanais para seguimento da vitalidade do feto normal. Com 33 semanas de gestação, foi constatado derrame pericárdico e discreta ascite no feto normal, sendo então realizada cesariana. O feto normal nasceu em bom estado geral e o seguimento pós-natal foi realizado durante três anos, sem que nenhuma anormalidade do desenvolvimento fosse observada.

A importância do reconhecimento da sequência de gêmeo acárdico leva à adequada monitoração intra-útero do feto normal e possível tratamento. A ultrassonografia obstétrica é um método adequado para o diagnóstico e o seguimento de gestações gemelares com feto acárdico.

## REFERÊNCIAS:

- Martinez RV, Mondragón LMS, Velazquez PA, Meza MF, Jasso MC, Mendonza ES, Lucio AOA. Acardia-Acrania: revisión del tema con motivo de la comunicación de un caso. *Rev Espec Médico-Quirúrgicas*. 2010; 15: 278-81.
- Tan TY, Sepúlveda W. Acardiac twin: a systematic review of minimally invasive treatment modalities. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2003; 22:409-19.
- Cruz-Hernández MM, Jaramillo-Valencia JL, Mejía-García N, Gutiérrez-Marín JH, Sanín-Blair JE. Acardius Acormus: una presentación atípica en el embarazo gemelar. Revisión de la literatura. *Rev Colomb Obstet Ginecol*. 2009; 60: 382-6.
- Solomayer GC, Fehm T, Mackensen-Haen S, Walwiener D, Solomayer EF. Hemodynamic changes with phenotype reversal during pregnancy in twin-twin transfusion syndrome. Article first published online: 25 OCT 2004 DOI:10.1002/pd.992.
- Sepúlveda-Agudelo J. Secuencia de perfusión arterial inversa gemelar: revisión de la literatura. *Rev Colomb Obstet Ginecol* 2008; 59:140-6.
- Wee LY, Taylor MJO, Vanderheyden T, Wimalasundera R, Gardiner HM, Fisk NM. Reversal of twin-twin transfusion syndrome: frequency, vascular anatomy, associated anomalies and outcome. *Prenat Diagn*. 2004; 24:104-10.
- Alves JAG, Brasileiro JMF, Aquino AP, Ferreira MVP. Diagnóstico pré-natal de um gêmeo hemiacárdico. Relato de caso. *RBGO*. 1998; 2: 111-3.
- Mielke G, Mayer R, Franz H, Gonser M, Marzusch K. Prenatally detected reversal of donor—recipient roles in twin-to-twin transfusion syndrome following in utero treatment. *BJOG*. 1997; 104:503-5.
- Sepúlveda W. Secuencia de perfusión arterial reversa (gemelo acárdico). *Rev Chil Ultrasonog* 2005; 8:118-30.
- Chandramouly MN. Case Series: TRAP sequence. *Indian J Radiol Imaging*. 2009; 19: 81-3.
- Torres-Torres C, Pérez-Borbón G, Benavides-Serralde JA, Gúzman-Huerta ME, Hernández-Andrade E. Prevalencia y complicaciones del embarazo gemelar monocorial Biarniótico. *Ginecol Obstet Mex*. 2010; 78: 181-6.
- Shetty A, Smith APM. The Sonographic Diagnosis of Chorionicity. *Prenat Diagn* 2005; 25:735-9.
- Yi BH, Park SJ, Lee HK, Hong HS, Lee KH, Kim TH. Acardiac Twin Presented as a Lower Extremity: Case Report with Serial Prenatal Ultrasonography. *J Korean Soc Ultrasound Med*. 2010; 29:41-4.
- Lewi L, Valencia C, Gonzalez E, Deprest J, Nicolaides K. The outcome of twin reversed arterial perfusion sequence diagnosed in the first trimester. *Am J Obstet Gynecol*. 2010. 203:213.e1-e4.