

SÍNDROME DO ESPELHO: UM RELATO DE CASO

XV Congresso Sergipano de Ginecologia e Obstetrícia, 1ª edição, de 12/09/2024 a 14/09/2024
ISBN dos Anais: 978-65-5465-122-6

ALVES; Márcio Duarte Carvalho ¹, MELO; Maria Eduarda Fonseca de ², ANDRADE; Marcos Cauã Sena de ³, SOUZA; Leandro Mota Coutinho Inácio de ⁴, VASCONCELOS; Renata Barreto ⁵, SILVA; Priscilla Mota Coutinho da ⁶

RESUMO

Eixo Temático: Urgências Obstétricas **Introdução:** A Síndrome do espelho (SE), também conhecida como Síndrome de Ballantyne ou Síndrome do edema triplo, é definida pela presença de uma tríade clínica que envolve hidropsia fetal, edema placentário e edema materno. As gestantes com a síndrome podem desenvolver edema, alterações pressóricas e proteinúria. Sugere-se que o que determina o quadro clínico materno seja o edema placentário secundário a hidropsia fetal. Assim, a correção da hidropsia fetal ou a interrupção da gestação com a consequente extração placentária, são capazes de interromper os sintomas relacionados à patologia supracitada. Trata-se de uma condição rara e, frequentemente subdiagnosticada, que possui um impacto significativo e aumenta a morbidade e mortalidade materna. Portanto, o estudo da SE por meio de relato de caso clínico é relevante para elucidar formas de manejo e melhorar o desfecho de pacientes acometidas. **Resumo do caso:** Gestante de 32 anos, G4P3, com idade gestacional de 25 semanas, compareceu ao pronto-socorro com queixa de edema em membros inferiores e aumento de níveis pressóricos há aproximadamente 07 dias. A paciente havia realizado ultrassonografia morfológica de segundo trimestre dez dias antes dessa data, com evidência de hidropsia fetal associado ao achado de edema placentário. No primeiro parto, há cerca de 15 anos, a paciente apresentou hemorragia puerperal com necessidade de transfusão sanguínea. O segundo parto não apresentou intercorrências. Na terceira gestação, com aproximadamente 32 semanas, foram estabelecidos os diagnósticos de hidropsia fetal e síndrome hipertensiva materna grave, com necessidade de interrupção da gestação. O nascido vivo não apresentou anormalidades morfológicas, pesou 3095g e evoluiu com óbito neonatal precoce com 14 minutos de vida. Diante da história prévia relatada da terceira gestação, hidropsia fetal na gestação atual, associação a edema materno e alterações pressóricas, a Síndrome do espelho foi aventada como hipótese diagnóstica, com referenciamento da paciente para o serviço especializado de alta complexidade. Entre os exames laboratoriais apresentava pesquisa de infecções congênitas negativas, tipo sanguíneo A positivo e anticorpos eritrocitários positivos para Anti-E e Anti-C. Em avaliação ultrassonográfica obstétrica foram confirmados os achados de hidropsia fetal (ascite, discreto derrame pericárdico e edema subcutâneo) e edema placentário (espessura placentária de 72 mm). Além disso, foi observado peso fetal acima do percentil 98 e Dopplervelocimétrica com evidência de anemia fetal sinalizada pelo aumento de velocidade do pico sistólico da artéria cerebral média (75,2 cm/s, correspondente a 2,33 MoMs). Os achados encontrados sugeriam a hipótese de anemia fetal resultante de Aloimunização Rhesus (pelos anticorpos C e E) como provável etiologia da hidropsia fetal. Realizada cordocentese, revelou-se hemoglobina fetal de 4,0 g/dL e tipo sanguíneo fetal O positivo. Após confirmação de anemia fetal, programou-se a transfusão intrauterina (TIU) para tratamento do feto, com transfusão oriunda de doação de sangue materno irradiado e lavado para a remoção de anticorpos anti-eritrocitários Anti-C e Anti-E. Porém, em razão de incompatibilidade do sistema ABO (mãe A e feto O), a TIU não foi realizada pelo risco de hemólise de sangue fetal. Posteriormente, obteve-se uma unidade de bolsa de concentrado de hemácias compatível proveniente dos bancos de sangue. Após a lavagem e irradiação, foi

¹ Universidade Tiradentes, marcio.duarte@souunit.com.br

² Universidade Tiradentes, dudaafmelo1@gmail.com

³ Universidade Tiradentes, marcos.caua@souunit.com.br

⁴ Universidade Tiradentes, leandro.inacio@souunit.com.br

⁵ Universidade Tiradentes, renata.bvasconcelos@souunit.com.br

⁶ Universidade Tiradentes, Mota.priscilla@hotmail.com

realizada nova cordocentese com TIU de 40 mL de sangue sem intercorrências. Diante da idade gestacional precoce e impossibilidade de obtenção de novas amostras de sangue compatível, foi proposta a realização de plasmaférese objetivando a redução dos títulos de anticorpos, anti-C e anti-E circulantes no sangue materno, na tentativa de reduzir complicações do quadro fetal. A paciente foi submetida a duas sessões de plasmaférese com intervalo de 48 horas na 26ª semana de gestação. Destaca-se que ao longo da internação foi observada uma queda progressiva da hemoglobina materna, totalizando redução de aproximadamente 3 pontos em 14 dias, além de hipoalbuminemia (Albumina 2,9). Três dias após a última plasmaférese, a paciente apresentou piora importante de quadro de edema, aumento do volume abdominal por ascite, além de descontrole de níveis pressóricos, epigastria e dor em hipocôndrio direito. Foi observada, ainda, piora dos níveis de proteinúria e elevação progressiva dos níveis de sFlt-1/PIGF. O aparecimento da dor em hipocôndrio direito levou à hipótese de iminência de eclâmpsia, sendo assim, optou-se pela resolução da gestação e iniciar a infusão de sulfato de magnésio. A paciente foi submetida a cesárea segmentar transversa sob raquianestesia, com nascimento do recém-nascido (RN) vivo, sexo masculino, hidrópico, 1645g, Apgar 2/5/7, e placenta com edema importante de vilosidades, pesando 1075g. A perda volêmica no intraoperatório foi estimada em 2000 ml. Foi realizada reposição de cristalóides e a paciente recebeu 60 mL de transfusão autóloga de hemácias, do próprio sangue que havia sido coletado durante a gestação e estava armazenado no Banco de Sangue. Após o parto, a paciente apresentou atonia uterina com queda dos níveis de hemoglobina para 5,1 g/dL. A paciente foi encaminhada para vigilância clínica em unidade de terapia intensiva (UTI). Manteve-se estável hemodinamicamente, sem necessidade de drogas vasoativas durante toda a internação. Foi realizada reposição de estoques de ferro com Ferripolimaltose (500 mg da solução, via intravenosa, a cada 48h, totalizando 5000 mg) e Eritropoetina (10.000 UI a cada 48h, via subcutânea, totalizando 4 doses). Não foi realizada transfusão de hemocomponentes em razão de fenotipagem eritrocitária rara e ausência de amostra de sangue compatível para transfusão sem potencial risco de reação hemolítica. Manteve níveis hematimétricos em torno de 4,0 g/dL. Cerca de cinco dias após o parto, encontrou-se um doador compatível com a paciente, possibilitando transfusão para a paciente no sétimo dia pós-parto. A hemoglobina no dia seguinte foi de 6,7 g/dL. A puérpera permaneceu oito dias em UTI, evoluindo com infecção em cateter central tratada com antibioticoterapia endovenosa, normalização dos níveis pressóricos e resolução completa do edema com dez dias. Recebeu alta hospitalar no 14º dia de puerpério, com hemoglobina de 9,3 g/dL e hematócrito de 30,1%. O RN permaneceu internado por 141 dias, recebendo alta com 5 meses de vida. Atualmente encontra-se com 11 meses, saudável e em seguimento de rotina no serviço de Pediatria. **Discussão:** A SE é uma situação clínica rara e frequentemente subdiagnosticada, confundida com pré-eclâmpsia, e associada a aumento da morbidade materna e perinatal. Observam-se, entre as principais manifestações clínicas maternas, a presença de edema e ganho de peso em 84% dos casos, alterações pressóricas em 60% e hemodiluição/anemia em 51,3% dos registros analisados. Além desses marcadores, foram também relacionados aos casos de SE: edema pulmonar (30%), elevação de ácido úrico e creatinina (20,3%), elevação de enzimas hepáticas (19,4%), oligúria (15%), cefaleias (12,3%), alterações visuais (8,8%) e trombocitopenia (8,8%). Complicações maternas possíveis incluem insuficiência respiratória decorrente de edema agudo de pulmão e até síndrome de encefalopatia posterior reversível (PRES). Entre as complicações fetais, descrevem-se elevadas taxas de morte fetal ou neonatal precoce. Diante do quadro clínico de edema na maior parte das vezes associados a alterações pressóricas e proteinúria, a doença se enquadra entre os diagnósticos diferenciais de pré-eclâmpsia (PE). Em contraste à PE, as pacientes com SE apresentam hemodiluição, com consequente surgimento de anemia e hipoalbuminemia. Relatos recentes sugerem a associação da SE com aumento da

¹ Universidade Tiradentes, marcio.duarte@souunit.com.br

² Universidade Tiradentes, duduafmelo1@gmail.com

³ Universidade Tiradentes, marcos.caua@souunit.com.br

⁴ Universidade Tiradentes, leandro.inacio@souunit.com.br

⁵ Universidade Tiradentes, renata.bvasconcelos@souunit.com.br

⁶ Universidade Tiradentes, Mota.priscilla@hotmail.com

concentração de fator placentário sFlt-1 e redução dos níveis de PIGF, semelhantes ao padrão de alterações laboratoriais da PE. Apesar disso, a SE parece determinar níveis da razão sFlt-1/PIGF comparativamente menores em razão de valores mais elevados de PLGF, justificados pelo aumento pronunciado da massa placentária. Em relação às etiologias da hidropsia fetal descritas em casos de SE, a causa mais frequente é a aloimunização do sistema Rhesus (29% dos casos). A aloimunização, caracterizada pela formação de anticorpos contra antígenos eritrocitários, pode ser estabelecida após a ocorrência de hemorragia feto-materna ou realização de hemotransfusões de sangue incompatível. No caso clínico descrito, a paciente apresentava ausência de antígenos E e C em seus eritrócitos. Possivelmente, as transfusões sanguíneas realizadas no primeiro parto foram determinantes para a produção de anticorpos eritrocitários Anti-E e Anti-C, e, ao engravidar de um feto com antígenos eritrocitários E e C, os anticorpos maternos determinaram o surgimento de hemólise e anemia fetal. Em casos de anemia fetal severa, como a descrita, verifica-se o desenvolvimento de disfunção miocárdica e insuficiência cardíaca congestiva, o que induz um aumento da pressão venosa central e obstrução da drenagem linfática, levando ao desenvolvimento de hidropsia. Diante de uma hidropsia fetal não reversível, a resolução da gestação pode ser a escolha mais segura para resguardar a saúde da gestante. Entretanto, esse é um dos poucos casos descritos na literatura em que foi realizada a tentativa de tratamento da hidropsia de causa imune com uso de plasmáfereze. O tratamento padrão-ouro nos casos de anemia fetal de causa imune é a transfusão intrauterina. Entretanto, a Sociedade Americana de Aferese propõe o uso da plasmáfereze terapêutica em casos graves com idades gestacionais inferiores a 20 semanas. Na plasmáfereze o plasma da paciente é removido, processado e devolvido misturado com solução de albumina humana para a mesma, reduzindo até 75% dos níveis de anticorpos maternos circulantes que atacam as hemácias fetais. No caso descrito, a plasmáfereze foi utilizada em razão da indisponibilidade de sangue compatível para a realização de TIU e como tentativa de postergar a resolução da gestação. Entretanto, o benefício da aférese terapêutica como tratamento isolado da anemia fetal imune é limitado, principalmente pela possibilidade de efeito rebote. Por isso, sugere-se que diante da indicação de plasmáfereze, por idade gestacional muito precoce ou impossibilidade de TIU, seja realizada a combinação com administração de imunoglobulina. No entanto, a administração conjunta de imunoglobulina não foi realizada por indisponibilidade da medicação no serviço de saúde. As possíveis complicações associadas à realização de plasmáfereze são hipotensão, hipocalcemia, eventos hemorrágicos, reações alérgicas, complicações relacionadas ao cateter ou aos filtros de membrana, como hemólise. Descreve-se na literatura taxas de complicações de plasmáferezes em gestantes em torno de 2,1%.

Conclusão: Portanto, o desfecho favorável do caso mostra a importância do atendimento multidisciplinar, do diagnóstico precoce da síndrome e da existência de uma articulação entre os bancos de sangue do país, que possibilitou a obtenção do tipo sanguíneo raro. Ademais, destaca-se que é fundamental que os obstetras conheçam as diferenças e semelhanças entre a Síndrome de Espelho e a Pré-eclâmpsia, uma vez que a SE configura como um dos diagnósticos diferenciais das síndromes hipertensivas. A maior importância relacionada a esse raciocínio clínico está na existência de possibilidades terapêuticas direcionadas ao tratamento da hidropsia fetal que podem determinar melhora clínica materna ou adiamento da interrupção da gestação, possibilitando melhora do prognóstico neonatal.

PALAVRAS-CHAVE: Hidropsia Fetal, Plasmaférese, Síndrome do espelho

¹ Universidade Tiradentes, marcio.duarte@souunit.com.br

² Universidade Tiradentes, dudaafmelo1@gmail.com

³ Universidade Tiradentes, marcos.caua@souunit.com.br

⁴ Universidade Tiradentes, leandro.inacio@souunit.com.br

⁵ Universidade Tiradentes, renata.bvasconcelos@souunit.com.br

⁶ Universidade Tiradentes, Mota.priscilla@hotmail.com