

# Acrania em ICSI: Relato de Caso e Revisão de Literatura

## *Acrania in ICSI: A Case Report and Literature Review*

**Nakagava H.M., Silva A.A., Barbosa A.C.P., Iglésias J.R., Cabral I.O.**

Genesis – Centro de Assistência em Reprodução Humana.

**Sampaio S. E. C.**

CEAF – Centro de Ecografia e Assistência Fetal.

### **Abstract**

*A rare clinical case of acrania without anencephaly is reported in a primary triplet pregnancy after intracytoplasmic sperm injection (ICSI). A 26 year-old woman was referred for assisted fertilization due to tubal and male factors. The pregnancy was achieved at the first attempt. One embryo did not develop after 12 weeks, the second one evolved with acrania and the pregnancy was interrupted at 16 weeks due to polyhydramnios and uterine contractions. At 39 weeks of pregnancy, the patient gave birth a female infant weighing 2.480 grams, through a Caesarian section because of placental insufficiency. As acrania is a rare affection, the literature is reviewed and we report the first case after an ICSI.*

**Unitermos:** *Acrania, ICSI, anomalia congênita.*

### **Introdução**

O sucesso do tratamento para infertilidade conjugal é resultar em bebê sadio. A correlação entre malformação congênita e as técnicas de reprodução assistida é controversa, com trabalhos mostrando a existência (Anthony *et al.*, 2002) ou não (Van Steirteghem *et al.*, 2002) do aumento desse risco. Neste artigo, relata-se um caso raro de acrania em gestação trigemelar após ICSI.

A acrania é uma malformação congênita rara caracterizada por ausência parcial ou completa da calvária, com desenvolvimento anormal do cérebro, isto é, ausência dos ossos chatos da calota craniana. A patogênese permanece desconhecida.

Uma hipótese é a de que, a falha na migração de tecido mesenquimal específico, o neocrânio membranoso, sob a ectoderme da calvária, em torno de 4 semanas da vida intra-uterina, interfere com a formação dos ossos, da musculatura relacionada, e da duramater. Como a base do crânio se origina do neocrânio cartilaginoso e os ossos faciais do viscerocrânio membranoso, a ossificação dessas estruturas não estaria afetada na acrania (Mannes, 1982). Outra teoria propõe que a acrania resultaria de falha do fechamento adequado do neoporo rostral, resultando em anomalia ou ausência do primórdio prosencefálico (Moore in Hautman, 1995).

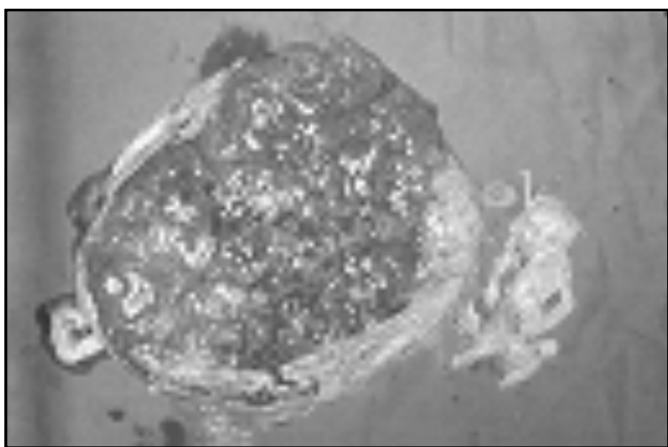
### **Descrição do Caso**

A paciente de 26 anos, encaminhada com história de infertilidade conjugal há 2 anos, foi submetida aos exames preliminares de investigação, incluindo histerossalpingografia, a qual evidenciou obstrução tubária bilateral, confirmada por laparoscopia. O espermograma do marido revelou volume de 2,6 ml, com  $53,2 \times 10^6$  espermatozoides/ml, 8,8% de móveis e 10% de ausência de anormalidade segundo os critérios estritos de Kruger. O protocolo utilizado para estimulação ovariana foi o “longo” (Lupron – Abbott, SC) via subcutânea,

Correspondência para:

Genesis – Centro de Assistência em Reprodução Humana  
SHLS 716 – Centro Clínico Sul sala L-328 – Brasília-DF  
Tel.: (61) 3458030 – Fax: (61) 2456315  
E-mail: hitomi@genesis.med.br

hMG (Pergonal – Serono), 3 dias consecutivos a partir do 3º dia do ciclo menstrual e FSH-up (Metrodin – Serono) até a maturação folicular monitorizada por ultra-sonografias seriadas. Administrou-se o hCG (Profasi – Serono, IM) quando 3 folículos se apresentavam > 17 mm, sendo a foliculoaspiração realizada após 36 horas, sob anestesia, mediante o emprego de propofol (Diprivan – Zeneca). Para o suporte da fase lútea utilizou-se a progesterona natural (Utrogestan – Besins, França). Dez oócitos M-II foram captados e resultaram em 7 embriões de quatro células com qualidade de grau I de acordo com os critérios de Veek – 1991, sendo transferidos 4 embriões e 3 criopreservados após 2 dias. O  $\beta$ -hCG sérico com 12 dias foi 279,5 mUI/ml e a ecografia transvaginal realizada 2 semanas após, revelou 3 sacos gestacionais. Um embrião parou de evoluir com 12 semanas, o segundo desenvolveu acrania e sua gestação foi interrompida na 16ª semana devido ao surgimento de poli-hidrâmnio associado a metrossístoles. Para interrupção utilizou-se injeção intracardíaca de cloreto de potássio. Uterolíticos foram prescritos até a 34ª semana de gestação por ameaça de parto prematuro. Com 39 semanas de idade gestacional foi realizada uma cesariana por suspeita de insuficiência placentária, nascendo uma criança do sexo feminino com 2.480, gramas, atualmente com 5 anos de idade e que apresenta crescimento e desenvolvimento compatíveis com a faixa etária.



**Figura 1** – Placenta da recém nascida e feto com acrania.

## Discussão

A acrania é uma anomalia congênita rara que ocorre após o fechamento do tubo neural e difere da anencefalia, a qual é resultante de defeito do próprio tubo neural e se caracteriza pela ausência completa ou não dos hemisférios cerebrais e da calvária. Portanto, a demonstração de massa cerebral abundante mesmo que anormal à ecografia, que ocorre na acrania, ajuda na diferenciação com anencefalia (Mannes, 1982). No diagnóstico diferencial, deve-se considerar outras condições em que os ossos do crânio são pobremente diferenciados: encefalocele, anencefalia, craniosquise, osteogênese imperfecta e hipofosfataseia (Vergani *et al.*, 1987).

## Resumo

Caso raro de acrania sem anencefalia é relatado em gestação trigemelar inicialmente obtida após fertilização *in vitro* com injeção intracitoplasmática de espermatozóide (ICSI). Mulher de 26 anos veio encaminhada para reprodução assistida por fatores tubo peritoneal e masculino. A gestação foi obtida na primeira tentativa. Um embrião não evoluiu após 12 semanas, o segundo desenvolveu acrania e sua gestação foi interrompida na 16ª semana devido ao surgimento de poli-hidrâmnio associado a metrossístoles. Com 39 semanas, a paciente deu à luz uma menina com 2.480 gramas, através de cesariana, indicada devido a insuficiência placentária. Como a acrania é uma afecção rara, a literatura é revista e apresentamos o primeiro relato após ICSI.

Agradecimentos:

Erica Negrini Lia

Marcelo Iglésias Barreira

Yoko Miura

## Referências

1. Anthony S., Buitendijk S. E., Dorrepaal C. A., Lindner K., Braat D. D. M., Ouden A. L. – Congenital malformations in 4224 children conceived after IVF. Hum. Reprod., 17(8): 2089-2095, 2002.
2. Mannes E. J., Crelin E. S., Hobbins J. S., Viscomi G. N., Alcebo L. – Sonographic demonstration of fetal acrania. A. J. R., 139: 181-182, 1982.
3. Moore K. – Basic embryology and birth defects. Philadelphia: WB Saunders, p 378, 1989. In Hautman G. D., Sherman S. J., Utter G. O., Cadieux M., Jacques, S. M. – Acrania. J. Ultrasound Med., 14: 552-554, 1995.
4. Van Steirteghem, Bonduelle M., Devroey P., Liebaers I. – Follow-up of children born after ICSI. Hum. Reprod. Update, 17(8): 2089-2095, 2002.
5. Vergani P., Ghidini A., Sirtori M., Roncaglia N. – Antenatal diagnosis of fetal acrania. J. Ultrasound Med., 6: 715-717, 1987.