

Feto acárdico y acéfalo: reporte de un caso infrecuente.

Redondo Katherine [1], Redondo César [1], Andrade Andrea [2], Padilla Huber S. [3,4], Vizcaíno Yoled [5], Acevedo Zully [5]

[1] Docente de Patología. Facultad de Medicina.

Grupo de Investigación Histopatología.

[2] Estudiante de pregrado en Medicina.

Centro de Investigaciones Biomédicas (CIB).

[3] Estudiante de pregrado en Medicina. Semillero NEO.

[4] Grupo de Investigación Histopatología. Semillero NEO.

[5] Estudiante de III nivel de posgrado en Patología

Facultad de Medicina – Universidad de Cartagena.

Laboratorio de Patología. Hospital Universitario del Caribe

Cartagena-Bolívar. Colombia

Correspondencia:

YOLED VIZCAÍNO

HOSPITAL UNIVERSITARIO DEL CARIBE.

LABORATORIO DE PATOLOGÍA (TERCER PISO).

CARTAGENA-BOLÍVAR. COLOMBIA

mailto:yoledvizcaino@gmail.com

Teléfono: 3006319104

Index Terms—malformación, embarazo gemelar monocorial, Secuencia de Perfusión Arterial Reversa Gemelar

ABSTRACT

El feto acárdico constituye una de las malformaciones menos frecuentes, presentándose en 1 de cada 35.000 a 48.000 nacimientos y complicando únicamente a las gestaciones múltiples monocoriales, monocigotas. En esta anomalía ocurren una serie de anastomosis vasculares arteria-arteria en el lecho placentario, formando un gemelo bomba con presión de perfusión arterial alta y un gemelo receptor completamente acárdico. Este último recibe sangre desoxigenada por un patrón inverso de las arterias umbilicales (Secuencia de Perfusión Arterial Reversa Gemelar) generando un suministro preferencial hacia el segmento inferior

del cuerpo a través de los vasos iliacos, generando un pobre o ausente desarrollo del segmento corporal superior y una mitad inferior aunque malformada más desarrollada. Presentamos el caso de un feto acárdico y acéfalo producto de una gestación gemelar monocorial monoamniótica de 34 semanas, en el cual se observó acefalia y amelia de miembros superiores, tetradactilia de ambos pies y onfalocele. A la exploración interna se halló una caja torácica incompleta con presencia de costillas, sin esternón, dos riñones de aspecto usual con glándulas suprarrenales, un segmento de intestino, útero y vagina, no identificándose otros órganos.

CASO CLÍNICO

Paciente embarazada de 18 años, primigestante, sin antecedentes personales ni familiares de importancia, sin historia de control prenatal, quien acude por hallazgo ecográfico en la semana 34 de embarazo gemelar monocorial, monoamniótico, con presencia de gemelo acárdico. En el momento de la consulta solo refirió dolor pélvico tipo cólico irradiado a región lumbar y expulsión de tapón mucoso. No sangrado y con percepción de movimientos fetales. Al examen físico se evidenció actividad uterina sin cambios cervicales. El reporte ecográfico en urgencias reportó uno de los fetos sano, viable, motivo por el cual con la finalidad de preservar la vida del anterior se decide motivar a culminación del embarazo por vía quirúrgica, obteniéndose recién nacido pretérmino vivo que se entrega a neonatología y feto muerto con malformaciones que se remite para estudio anatómico-patológico.

En el servicio de patología se recibe feto acárdico, de sexo femenino, con un peso de 3.480 gramos, talla de 30 cm y longitud del pie de 3,5 cm,



Figura 1. Cara anterior de feto acárdico y acéfalo. Obsérvese la ausencia de tórax bien definido y amelia de miembros superiores. Hay presencia de pelos, onfalocele y miembros inferiores rudimentarios.



Figura 2. Exploración de lo que correspondería a la cavidad abdominal. El espesor de la misma estaba conformado en su mayoría por un tejido sólido y amorfo que recuerda al tejido adiposo, de color amarillo pálido y rosado.

acordes para 35 +/-1 semanas de edad gestacional. El resto de medidas antropométricas no fueron evaluables debido a las malformaciones fenotípicas. Se observó acefalia y amelia de miembros superiores, lo cual no permitía valorar límites de la región torácica. A nivel abdominal se evidenció marcado edema de aspecto linfático y aumento del vello corporal. Así mismo, presentaba onfalocele de 4,2 x 3,7 x 2 cm, grisáceo, sin reconocerse segmento de cordón umbilical tubular (Figura 1). Las extremidades inferiores eran simétricas, con edema sin fovea y tetradactilia de ambos pies. A la exploración de lo que correspondería a la cavidad abdominal, se observó que el espesor de la misma estaba conformado en su mayoría por un tejido sólido y amorfo que recuerda al tejido adiposo, de color amarillo pálido y rosado (Figuras 2).

Se encontró una caja torácica incompleta, con presencia de costillas, sin esternón, conteniendo dos riñones de aspecto usual, provistos de sendas glándulas suprarrenales (Figura 3). Así mismo, presentaba segmento de intestino que se continuaba con el onfalocele descrito, útero y vagina. No se identificaron otros órganos.

DIAGNÓSTICO Y COMENTARIOS

El feto acárdico es una anomalía dismórfica poco frecuente que complica únicamente a las gestaciones múltiples monocoriales, monocigotas [1]. Está caracterizada por la presencia de perfusión arterial inversa gemelar, denominada secuencia



Figura 3. Caja torácica incompleta, con presencia de costillas, sin esternón, conteniendo dos riñones de aspecto usual, así como segmento de intestino que se continuaba con el onfalocele.

TRAP por sus siglas en inglés, también conocida como síndrome de transfusión feto-fetal, en la cual el feto bomba mantiene la perfusión tisular del acárdico, al compartir anastomosis vasculares placentarias que permiten el intercambio de sangre entre el donante y el receptor, quien recibe el flujo inverso a través de su arteria umbilical y sale por su vena umbilical, situación opuesta al circuito normal [2]–[4]. El feto acárdico/recipiente no tiene comunicación directa con su propia placenta [5].

Esta entidad ocurre en la embriogénesis tem-

prana resultado de anastomosis vascular arterial-arterial en el lecho placentario, formando un gemelo bomba o donante con presión de perfusión arterial alta y un gemelo receptor completamente arcádico [1], [6]. Dos teorías intentan dar explicación a esta condición: 1.- Una sostiene que la anomalía ocurre por un defecto en la anastomosis placentaria profunda durante la embriogénesis temprana que da como resultado mayor presión de flujo en un feto que posteriormente provoca reversión del flujo en el segundo. 2.- La hipótesis alternativa propone que la acardia es un defecto primario en la embriogénesis de un gemelo que conduce a la falla en su desarrollo cardíaco, y por consiguiente el gemelo bomba perfunde al acárdico a través de las anastomosis arteria-arteria, sin embargo, estas no son responsables de la anomalía sino resultado de ella [7].

Durante el desarrollo y crecimiento intrauterino, el gemelo bomba sufre alteraciones funcionales y estructurales como falla cardíaca congestiva y cambios hidróticos, debido a la demanda adicional de bombeo sanguíneo hacia el gemelo acárdico por su condición de parásito obligado. El segundo feto recibe sangre desoxigenada por un patrón inverso de las arterias umbilicales, generando un suministro preferencial hacia el segmento inferior del cuerpo, a través de los vasos ilíacos, lo cual explica el pobre o ausente desarrollo del segmento corporal superior (cabeza, columna cervical y extremidades superiores) y en contraparte, una mitad inferior aunque malformada más desarrollada [1], [3], [8], [9]. Este aspecto fue claramente evidenciado en el presente caso, clasificado como acardiusacephalus según la descripción de Benetti, y en el cual la porción superior del feto se hallaba ausente, mientras que se evidenciaban dos miembros inferiores que a pesar de hallarse malformados y edematosos eran claramente reconocibles. Así mismo, ninguno de los órganos de la cavidad torácica estaba presente (pulmones, corazón o timo), hallándose únicamente algunos de aquellos que normalmente se ubican en la cavidad abdominal o pélvica (intestino, riñones y útero).

Dicha anomalía está asociada a altas probabilidades de mortalidad perinatal si no es identificada tempranamente y debidamente tratada [1]. El gemelo bomba tiene un 50-70 % de probabilidad

de muerte, mientras que el gemelo acárdico un 100 %. No obstante, el diagnóstico precoz, seguimiento y tratamiento oportuno, podrían mejorar la supervivencia del gemelo bomba [1], [3], [5], [10].

El diagnóstico de esta entidad es un reto, cobrando gran relevancia la ecografía de segundo trimestre para las gestaciones múltiples para la identificación del patrón coriónico y amniótico. En caso de detectar gemelos monocoriales es de suma importancia el seguimiento ecográfico para confirmar la adecuada viabilidad fetal [1], [6].

La presencia de un feto monocorial malformado con higroma quístico, ausencia de pulsaciones cardíacas y edema generalizado, sumado a que durante el seguimiento se encuentre crecimiento discordante entre los gemelos y flujo inverso en la arteria umbilical, arroja una alta sospecha de secuencia TRAP [1], [9].

Al confirmar el diagnóstico de secuencia TRAP con gemelo acárdico, el manejo plantea un desafío clínico. Se han utilizado diferentes esquemas con resultados variables; por ejemplo, el uso de digoxina materna que contribuye a la prevención de falla cardíaca, más indometacina que disminuye el riesgo de polihidramnios, y en conjunto mejoran el pronóstico de la bomba gemelar; la terapia farmacológica debe estar acompañada de un seguimiento ecográfico estricto que descarte signos de compromiso fetal [1]. No obstante, también se considera el uso de la terapia invasiva o mínimamente invasiva que consiste en detener el flujo sanguíneo del gemelo acárdico, dirigido hacia las comunicaciones vasculares placentarias, la embolización de la circulación acárdica con sustancias alcohólicas, ligadura de cordón, coagulación guiada por ultrasonido o ablación por láser o radiofrecuencia [1], [3], [11], [12].

REFERENCIAS

- [1] Jombo SE, Ugadu C, Dantani D, Ngwu H, Isabu P, Odike A, et al. Undiagnosed Acardiac Anceps Twins: A Case Report. *Int J Obstet Gynaecol Res.* 2017;4(1):534-41.
- [2] De La Rivera Valdespino AC, Jardon MEG. Gestación gemelar con feto acárdico: Presentación de un caso. *Rev Habanera Ciencias Médicas.* 2014;13(4):561-9.
- [3] Ilyas M, Bhat A, Dev G. Twin-Reversed Arterial Perfusion Sequence / Syndrome (TRAP): An Insight into the Ultrasonographic Features for Prenatal Diagnosis and Review of Literature. *J Pioneer Med Sci.* 2016;6(4):122-6.
- [4] Sumalatha T, Rajashree TK, Siva Prasad T. Acardic Anceps Fetus – A Case Report. *Int J Biomed Res.* 2012;3(1):58-68.

- [5] Prameela RC, Priya Ranganath, Niveda S, Pooja GY PS. A Rare Case of Acardiac Twin. *Int J Sci Study*. 2014;2(8):254–7.
- [6] Ruiz-Cordero R, Birusingh RJ, Pelaez L, Azouz M, Rodriguez MM. Twin Reversed Arterial Perfusion Sequence (TRAPS): An Illustrative Series of 13 Cases. *Fetal Pediatr Pathol* [Internet]. 2016 Mar 3 [cited 2018 Aug 27];35(2):63–80.
- [7] Athwal S, Millard K, Lakhoo K. Twin reversed arterial perfusion (TRAP) sequence in association with VACTERL association: a case report. *J Med Case Rep* [Internet]. 2010 Dec 22 [cited 2018 Aug 27];4:411. Available from: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/21176185>
- [8] May JS, Lanni S, Jakowski JD. A case of twin reversed arterial perfusion (TRAP) sequence in a monochorionic diamniotic triplet pregnancy with two acardiac fetuses. *Int J Diagnostic Imaging* [Internet]. 2016;3(2). Available from: <http://www.sciedupress.com/journal/index.php/ijdi/article/view/9112>
- [9] Shashidhar B, N B, Sheela R, Kalyani R, Anithae N, Sai P. Twin reversed arterial perfusion (TRAP) Sequence: (Acardius Amorphous) a case report and review of literature. *Int J Biol Med Res*. 2012;2(4):1453–5.
- [10] De R, Koley AK. A rare case of acardiac twin pregnancy. *Sch J App Med Sci*. 2015;3(4B):1741–2.
- [11] Khanduri S, Chhabra S, Raja A, Bhagat S. Twin Reversed Arterial Perfusion Sequence: A Rare Entity. *J Clin Imaging Sci* [Internet]. 2015;5(1):9. Available from: <http://www.clinicalimaging-science.org/text.asp?2015/5/1/9/152341>
- [12] Patil D, Lakshmi SD, Singh D. A Rare Case Report on Twin Reversal Arterial Perfusion. *IOSR J Dent Med Sci*. 2015;14(2):2279–861.