

Doble lesión neurológica letal: anencefalia-anencefalia en gemelos monocoriónicos

(Double neurological lethal lesion: anencephalia-anencephalia, in monochorionic twins)

Arturo Juárez Azpilcueta,* Luis Paulino Islas Domínguez,* Marco Antonio Durán Padilla,*
Socorro Martínez Morales,* Bertha Ramos Martínez,* Olivia Piña Ballesteros*

RESUMEN

Se informa el caso clínico de una doble lesión neurológica letal (anencefalia-anencefalia) producto de una gestación gemelar monocoriónica poco común; se hace una somera revisión acerca de los factores implicados en su fisiopatogenia, haciendo énfasis en las alteraciones vasculares de la placenta monocoriónica.

Palabras clave: Anencefalia-anencefalia, gemelos, placenta monocoriónica.

SUMMARY

It is reported the clinical case of a double lethal neurological lesion (anencephalia-anencephalia) in monochorionic twins. Comments are done about some physiopathological factors implicated and emphasis is done in the vascular defects in the chorionic membranes.

Key words: Anencephalia-anencephalia, twins, placenta, monochorionic.

Las malformaciones intracraneales en neonatos son más frecuentes en embarazos gemelares, especialmente en los gemelos monocigotos; se han descrito múltiples casos de defectos vasculares cerebrales y las anastomosis vasculares placentarias en gemelos monocoriónicos condicionan accidentes tromboembólicos que suelen tener al cerebro como principal órgano diana.¹ En esta comunicación se reporta el raro caso de una gestación gemelar monocoriónica con anencefalia-anencefalia y se revisa la fisiopatología derivada del daño cerebral estructural.

CASO CLÍNICO

Mujer de 29 años de edad que acude al hospital por tener dos horas antes, rompimiento prematuro de membranas de un embarazo de 29 semanas. Por exploración clínica se le reconoce una gestación gemelar en presentación pélvica; el primer gemelo con variaciones en la frecuencia cardíaca, por lo que se decide obtenerlos mediante operación cesá-

rea. El primero mostró tener anencefalia: de sexo femenino, Capurro de 29.6 semanas, peso de 1,650 g, talla 28 cm; el segundo, también anencéfalo y de sexo femenino, tuvo 29.6 en el puntaje de Capurro y un peso de 1,640 g; ambos fallecen horas después. Al examen *post mortem*, en ambos se encontró acrania, hipoplasia pulmonar, hiperplasia tímica e hipoplasia de suprarrenales.

DISCUSIÓN

La frecuencia de partos gemelares es, aproximadamente, de 1 en 100 partos y la razón monocigotos/dicigotos es de 0.08/1; los gemelos, y de ellos especialmente los monocigotos, tienen mayor riesgo de tener malformaciones congénitas, tal como se informa en una excelente revisión en la que los autores² llegan a la conclusión de que las anomalías congénitas son más comunes en los embarazos gemelares, con un riesgo relativo entre 0.9 y 1.5, señalan que su frecuencia se distribuye de modo desigual: de acuerdo a la placentación y la cigosidad, siendo más frecuentes en las gestaciones múltiples de tipo monoamniótico. Por otra parte, la placenta monocoriónica puede intervenir en la mayoría de las anomalías congénitas, como acardia, ge-

* Unidades de Ginecología y Obstetricia, Anatomía Patológica y de Pediatría. Hospital General de México, México D.F.

melos unidos, cardiopatías y defectos neurológicos.² Así, se han documentado defectos intracraneales en los gemelos monocigotos con mayor frecuencia que los defectos estructurales en neonatos de embarazos únicos y que gemelos dicigotos.

El cerebro es uno de los órganos que se afectan con mayor frecuencia, como también los defectos gastrointestinales, renales, faciales, cutáneos y de las extremidades.^{1,3} En cuanto a la fisiopatología de estos defectos, ésta parece estar relacionada con la presencia en una placenta monocoriónica de múltiples interconexiones: del tipo vena/vena, arteria/arteria, arteria/vena; del desequilibrio en estas interconexiones y según el momento en que se producen, será el tipo y severidad de estas complicaciones.^{4,5} Otra teoría, posiblemente la más aceptada, es que las anomalías se deban a fenómenos tromboembólicos, mientras otros autores opinan que episodios de hipotensión severa durante el embarazo, acompañados de hipoperfusión, pueden ser factores importantes en la génesis del daño hipóxico-isquémico.

En un estudio multicéntrico de 30,000 partos, los investigadores concluyen en que 3% de los embarazos con gestaciones gemelares monocigóticas, llegan a término con uno de los fetos muerto y de los que sobreviven, un tercio tiene defectos graves del sistema nervioso central.⁶

Se han descrito diversos defectos estructurales a nivel cerebral: anencefalia, hidranencefalia, encefalomalacia multiquística, microcefalia, en relación a embarazos gemelares, el presente caso documenta una doble lesión neurológica de tipo letal (anencefalia-anencefalia). Por otro lado, de las malformaciones del sistema nervioso central, la más común es la anencefalia y ésta con más frecuencia en uno de los gemelos y rara vez en los dos: sólo encontramos una referencia que menciona un embarazo de trillizos que tuvieron anencefalia.⁷

Es importante destacar que la anencefalia es debida a una alteración en la etapa formativa del cerebro en una fase precoz del desarrollo embrionario relacionado con cierre del tubo neural, que se conoce como defecto de inducción dorsal, el cual se presenta en alrededor de 0.5 de cada 1,000 nacidos vivos, aunque hay una amplia variación en su incidencia de una región o país a otro. Como es natural, este defecto es letal para los neonatos; de ellos, 75% muere intraútero y 25% nacen vivos, pero la mayoría muere en las primeras 24 horas de vida y los que sobreviven fallecen en la primera semana.⁸

La determinación de la corionicidad del embarazo gemelar es indispensable para el manejo de los gemelos, ya que por el hecho de ser monocoriónicos, en éstos es mayor la mortalidad perinatal comparada con los diamnióticos: 26% contra 9%, y se estima que 20% de los gemelos son monocoriónicos.^{9,10}

Es pues razonable recomendar que, en caso de gestación gemelar, la monitorización prenatal seriada debe contemplar la determinación precoz de la corionicidad y el empleo de procedimientos de diagnóstico para dilucidar la comunicación intravascular, ya que la repercusión de los defectos vasculares pueden ser fatales, aun cuando cabe reconocer que la prevención y el manejo correctivo de estos defectos es indispensable para el manejo de estos defectos, aunque, por otra parte, es importante el pronóstico para hacer un diagnóstico precoz y sus posibles consecuencias.

Referencias

1. Little J, Bryan EM. Congenital anomalies. In: MacGillivray I, Campbell DM, Thompson B. (8 eds). *Twinning and twins*. J Wiley and Sons, Chichester, 1988: 207-240.
2. D'Alton ME, Simpson LL. Syndromes in twins. *Sem Perinatol* 1995; 19: 375-86.
3. Chen FJ, Villarreal PC, Juárez AA. Twin pregnancy complicated by one intrauterine fetal death. Report of a case and review of the literature. *Ginecol Obstet Mex* 1995; 63: 32 1-5.
4. Ferrer LM, Gastón FA, Sánchez A. Microcefalia con atrofia cerebral severa en gestación gemelar monocorial. *An Esp Pediatr* 1990; 50: 405-7.
5. Solana C, Benitschke K, Berry C, et al. Antenatal origin of neurologic damage in newborn infants. Multiple gestations. *Am J Obstet Gynecol* 1990; 162: 1230-36.
6. Schinzel A, Smith D, Miller JR. Monozygotic twinning and structural defects. *J Pediatr* 1979; 95: 921-30.
7. Melnick M. Brain damage in survivor after in-utero death of monozygotic co-twin. *Lancet* 1977; 2: 1287.
8. Rolland M. Antenatal cerebral artery occlusions (4 new cases). *Pediatr* 1983; 38: 151-60.
9. Hoyume HE, Higginbottom MC, Jones KL. Vascular etiology of disruptive structural defects in monozygotic twins. *Pediatrics* 1981; 67: 288-91.
10. Volpe J. *Neurologic disorders of the fetus and newborn infants*. New York: Saunders 1988.

Correspondencia:

Dr. Paulino Islas.

Hospital General de México.

Tels. 2789-2000, ext. 1077, 1079, 278.

E-mail: luigi_neonato@hotmail.com

