

Caso clínico

Acardia-acrania: revisión del tema con motivo de la comunicación de un caso

Raúl Vizzuett Martínez,* Luz María de la Sancha Mondragón,** Pinto Alemán Velázquez,*** Maribel Floriano Meza,**** Mercedes de la Cruz Jasso,**** Edwin Serrano Mendoza,¹ Alma Olivia Aguilar Lucio²

RESUMEN

Se comunica el caso de dos gemelas nacidas en el Hospital después de haber sido enviada la madre a atención por Medicina Materno Fetal debido a la presencia en una de ellas de acardia, confirmado ultrasonográficamente. A las 26 semanas de edad gestacional, bajo bloqueo peridural, mediante operación cesárea se obtuvieron dos productos femeninos, la gemela I con peso de 990 g, calificada con Apgar de 3/5 y quien requirió maniobras avanzadas de reanimación, ingresó a la Unidad de Cuidados Intensivos Neonatales en condiciones críticas, se inició ventilación mecánica con parámetros altos y FiO₂ 100%, sobrevivió solamente 70 minutos, 6 minutos después se extrajo la gemela II, acárdica, con peso de 1,730 g. Los casos de feto o gemelo acárdico, también llamados secuencia de perfusión arterial reversa (TRAPS por sus siglas en inglés), son un fenómeno raro, se presentan con una incidencia de 1:35,000 embarazos o de 1% de embarazos gemelares monocoríónicos, el gemelo sobreviviente ("o gemelo bomba") tiene una mortalidad muy alta (50 a 55%) y el gemelo acárdico, diferentes formas de presentación. Se comunica el caso de las gemelas, la evolución del embarazo y los resultados de los estudios *postmortem* realizados.

Palabras clave: feto acárdico, acardio-acéfalo, TRAPS.

ABSTRACT

This paper reports the case of twins born in the hospital after the mother was sent to care in Maternal Fetal Medicine by the presence of one acardic twin, confirmed by obstetric sonogram. At 26 weeks of gestational age, under peridural blocking, through operation caesarean section, two female products were born, the first twin with weight of 990 g, qualified with 3/5 Apgar who required advanced resuscitation maneuvers, admitted at neonatal intensive care unit in critical conditions, started ventilation with high parameters and FiO₂ 100% survived only 70 minutes, 6 minutes later extracted twin II, acardic, 1,730 grams weight. Cases of fetus or acardic twin, also called twin reversal arterial perfusion sequence (TRAPS) are a rather rare phenomenon, presented with an incidence of 1:35,000 pregnancies or 1% of monochorionic twin pregnancies, the surviving twin ("pump twin") has a high mortality (50-70%) and the acardic twin, different forms of presentation. Here we report the case of the twins, the evolution of pregnancy and the postmortem studies results.

Key words: acardic fetus, acardius-acephalus, TRAPS.

* Jefe del servicio de Recién Nacidos.

** Jefe del servicio de Patología Postmortem.

*** Patólogo pediatra.

**** Residente de segundo año de Anatomía Patológica.

¹ Residente de quinto año de Neonatología.

² Pediatra neonatóloga.

Hospital Regional Lic. Adolfo López Mateos, ISSSTE.

Correspondencia: Dr. Raúl Vizzuett Martínez. Avenida Universidad 1321, colonia Florida, CP 01030, México, DF. Correo electrónico: drrvizzuettm@hotmail.com
Recibido: julio, 2010. Aceptado: septiembre, 2010.

Este artículo debe citarse como: Vizzuett-Martínez R, De la Sancha-Mondragón LM, Alemán-Velázquez P, Floriano-Meza M y col. Acardia-acrania: revisión del tema con motivo de la comunicación de un caso. Rev Esp Med Quir 2010;15(4):278-281.

La presencia de un feto acárdico o secuencia de perfusión arterial reversa (TRAPS) es un fenómeno poco frecuente, su incidencia es de 1:35,000 embarazos o de 1% en embarazos gemelares monocoríónicos.^{1,2} En general, el diagnóstico se realiza durante una exploración ultrasonográfica rutinaria, al observar un gemelo sin actividad cardíaca y también, por lo general, se envía a la madre a un centro de atención terciario para su control y seguimiento. El feto proveedor de flujo sanguíneo (feto "bomba") tiene morbilidad asociada con insuficiencia cardíaca y mortalidad muy alta, reportada entre 50 y 70%. El feto acárdico presenta grandes higromas quísticos en la mitad superior del cuerpo, formados

por la escasa conexión y drenaje entre los sistemas linfático y venoso.^{1,2}

Actualmente el estudio hemodinámico mediante estudios de Doppler color de los fetos es de gran ayuda, pues se pueden determinar los volúmenes de flujo a través del cortocircuito arterio-arterial, el daño del feto “bomba” y las opciones terapéuticas más adecuadas.³

Fisiopatología

La fisiopatología de este cuadro se ha descrito en tres teorías: *a) vasculatura placentaria anormal que provoca circulación reversa con alteración del desarrollo cardiaco de un gemelo, b) embriogénesis cardiaca anormal como evento primario, c) circulación retrógrada feto-fetal a través de anastomosis arterio-arterial y veno-venosa*,³ esta última explica que el flujo sanguíneo al feto acárdico es provisto a través de anastomosis arterio-arterial y veno-venosa por el feto “bomba” que provee sangre menos oxigenada y con menos nutrientes a través de las arterias iliacas del feto receptor, lo que determina el mal desarrollo de la mitad superior del feto (tronco y cráneo) y el mejor (aunque también anormal) desarrollo de la mitad inferior del feto acárdico.

La mayoría de los autores consultados coinciden en la clasificación o variantes clínicas del feto acárdico y se han descrito como:^{3,4}

- Hemicardio: el corazón del feto afectado está incompletamente formado
- Holoacardio: el corazón no existe.
- Otra clasificación –o subdivisión de la anterior– y quizás la más aceptada es:
- Acardio ancesp: el cráneo está poco desarrollado.
- Acardio acéfalo: el cráneo está ausente.
- Acardio acormus: solamente existe el cráneo.
- Acardio amorfo: masa amorfa irreconocible.

Las causas de que los fetos afectados presenten alguna de las variantes mencionadas no son claras, pero existen evidencias que sugieren que se debe a la distribución del flujo a través del feto acárdico.³

Una vez diagnosticado un embarazo gemelar con feto acárdico, deberán tomarse las medidas necesarias para decidir la terapéutica prenatal, existen fórmulas para calcular el peso del feto afectado y la repercusión hemodinámica del cortocircuito,⁴ si el feto afectado no crece exageradamente, puede someterse sólo a vigilan-

cia, cuando el feto acárdico crece más que su gemelo, podrá decidirse la opción terapéutica más adecuada que al momento son: oclusión del cordón umbilical y oclusión de vasos interfetales.³ En cerca de 50% de los casos el feto acárdico tiene alteraciones cromosómicas, pero no siempre son necesarios estudios complementarios.

Los casos reportados tienen el mismo patrón: embarazo gemelar, diagnosticado en el segundo trimestre de la gestación, presencia de un feto con muy escasa o nula actividad cardiaca, feto “bomba” de menor tamaño que su gemelo, mal desarrollo del feto acárdico, nacimiento pretérmino y alta mortalidad del gemelo “bomba”.¹⁻⁵

COMUNICACIÓN DEL CASO

Se trata de mujer de 35 años, enviada al Hospital para su atención en el servicio de Medicina Materno-Fetal por presencia de embarazo gemelar con un feto acárdico. Éste era su segundo embarazo –del anterior, 10 años antes, se obtuvo un producto vivo y sano-. A las 12, 25 y 28 semanas de embarazo se realizaron ultrasonidos obstétricos que reportaron ausencia de actividad cardíaca en uno de los gemelos; por polihidramnios y signos de sufrimiento fetal agudo, bajo bloqueo peridural, se obtuvo la gemela I, con peso de 975 g, calificada con Apgar de 3/5, quien requirió maniobras avanzadas de reanimación consistentes en intubación orotraqueal, ventilación con presión positiva y oxígeno suplementario, por esa razón y en malas condiciones, se trasladó a la Unidad de Cuidados Intensivos Neonatales, donde se inició ventilación mecánica con FiO₂ al 100%, presiones altas, soluciones parenterales, glucosa y a la exploración destacaba palidez y hepatomegalia de 5-4-4 cm, sin respuesta al manejo recibió maniobras de resucitación sin éxito y falleció 70 minutos después del nacimiento. La gemela II nació seis minutos después de su gemela, con peso de 1,730 g, sin polo cefálico, hipoplasia de las extremidades superiores que emergían de dos grandes higromas quísticos, extremidades inferiores hipoplásicas (Figuras 1 y 2); placenta única con un solo cordón umbilical con tres vasos sanguíneos, relación 2:1, normoinserto que tenía una anastomosis arterio-arterial y el cordón de la gemela acárdica con dos vasos umbilicales (Figura 3). El protocolo de autopsia de la gemela I reportó crecimiento y dilatación cardiaca



Figura 1. Vista antero-posterior de ambos productos, el feto con acardia-acrania tiene hipoplasia de las extremidades superiores e inferiores y dos hidromas en la cintura escapular.



Figura 2. Vista posterior de ambas gemelas.

y hepatomegalia con gran hematopoyesis extramedular y de la gemela II: ausencia de cráneo, órganos torácicos, primordio de columna vertebral, hipoplasia de órganos abdominales, ausencia de hígado (Figura 4) y cordón umbilical con dos vasos.

CONCLUSIONES

Los embarazos múltiples son la única causa compatible con feto acárdico, ya que el mismo depende del gasto cardiaco del gemelo sano; por tratarse de un padecimiento infrecuente, a fin de conocer su incidencia



Figura 3. Cara fetal de la placenta, inserción normal del cordón de la gemela I, anastomosis arterio-arterial del cordón de la gemela II.



Figura 4. Protocolo de autopsia. Se confirma ausencia de cráneo, de órganos torácicos y de hígado, primordio de columna vertebral e hipoplasia intestinal.

real, deben realizarse autopsias a todas las pérdidas gestacionales múltiples y a las placas, pues los fetos acárdicos pueden presentarse de diferentes formas, incluso adheridos a la misma y pueden pasar inadvertidos. La vigilancia prenatal debe realizarse en centros de atención terciaria mediante estudios que determinen el crecimiento del feto afectado, el gasto cardíaco del feto sano a fin de establecer el mejor tratamiento obstétrico que garantice la mejor posibilidad de supervivencia del gemelo sano.

REFERENCIAS

1. Acardia-acrania\twin reversed arterial perfusion Sequence and Bipolar Cord. The Children's Hospital of Philadelphia. mht
2. Gross B, Petrikovsky B, Lane E, 1994-05-08-13 Twin, acardiac, amorphus © Gross www.thefetus.net/
3. Sepúlveda W. Secuencia de perfusión arterial reversa (gemelo acárdico). Rev Chil Ultrasonog 2005;8:118-130.
4. Chandramouly MN. Case series: TRAP sequence. Indian J Radiol Imaging 2009;19:81-83.
5. Siles CJ, Díaz-Tamayo SM, Cabrera MM, Bustos VI, et al. Feto acéfalo-acardio. a propósito de un caso. <http://www.conganat.org/iicongreso/posters/015/index.htm>.