

# EMBARAZO GEMELAR CON FETO ACARDÍACO: MANEJO CONSERVADOR. A PROPÓSITO DE UN CASO

## RESUMEN

Se presenta la experiencia en el manejo de una gestación gemelar con feto acardíaco, entidad rara, con una incidencia de 1 en 35000 gestaciones y con una mortalidad que alcanza el 100% para el feto acardíaco y 50% para el feto sano. La existencia del feto acardíaco supone una sobrecarga para el feto normal, pues existen anastomosis arterio-arteriales y veno-venosas que los comunican, manteniendo el corazón del feto normal las circulaciones periféricas de ambos; esta situación origina múltiples anomalías en el feto receptor, mientras que la sobrecarga hemodinámica en el feto perfusor puede condicionar el desarrollo de una insuficiencia cardíaca, hidropesía, polihidramnios y parto pretérmino. En el manejo del presente caso clínico, se optó por una actitud conservadora, combinando tratamiento médico (digitalicos) con amniocentesis descompresivas seriadas.

Palabras claves: Feto acardíaco.

Jorge Arias<sup>1</sup>, Moisés Huamán<sup>2</sup>,  
Roberto Aldoradín<sup>3</sup>

Rev Per Ginecol Obstet. 2006;52(4):257-61

Recibido 15 de noviembre de 2006.

Aceptado para publicación 21 de noviembre de 2006.

1. Médico Residente de Gineco-Obstetricia del Hospital Nacional Daniel A. Carrión, Callao.
2. Director del Instituto Latinoamericano de Salud Reproductiva (ILSR).
3. Jefe del Departamento de Gineco-Obstetricia del Hospital Nacional Daniel A. Carrión, Callao.

## ABSTRACT

We present a twin gestation with one acardiac fetus, extremely rare, with an incidence of 1/35 000 gestations and almost 100% mortality for the acardiac fetus and a 50% for the normal fetus. The existence of an acardiac fetus generates an overcharge in the normal fetus because of both arteries and arterioles and veins and venules anastomoses, causing extra work to the healthy heart in order to maintain both circulations and multiple anomalies in the receptor fetus; the hemodynamic overcharge in the giver fetus can originate cardiac failure, hydrops, polyhydramnios and preterm labor. In this case we chose a conservative attitude with a combination of medical treatment (digitalics) with serial amniocentesis.

Key words: Acardiac fetus.

## INTRODUCCIÓN

El feto acardíaco es el que carece de función cardíaca especializada, independientemente de la existencia o no de tejido cardíaco diferen-

ciado. La secuencia TRAP proviene del inglés *twin reversed arterial perfusion* (perfusión arterial invertida en gemelos). La presencia de un feto acardíaco supone una sobrecarga para el corazón del gemelo perfusor, dado que tiene que mantener la circulación periférica de ambos; esto es posible gracias a la existencia de anastomosis arteriales y venosas que pueden estar situadas en el espesor placentario, debajo de la placa corial o directamente en el cordón umbilical. Debido a la naturaleza de estas anastomosis, el gemelo sano actúa como perfusor y el acardíaco, como receptor. De esta forma, la sangre escasamente oxigenada que sale del feto perfusor a través de sus arterias umbilicales, en vez de dirigirse a la placenta, lle-

ga al feto acardíaco, receptor, y vía arterias umbilicales (del acardíaco) pasa a la aorta abdominal, en un tipo de circulación completamente 'invertida' (secuencia TRAP)<sup>(1,3)</sup>. Esta situación origina múltiples anomalías en el feto receptor, mientras que la sobrecarga hemodinámica en el feto perfusor le condiciona el desarrollo de una insuficiencia cardíaca acompañada de polihidramnios, hidropesía y parto pretérmino. Todos estos factores son responsables de la alta tasa de mortalidad perinatal en estos fetos. Se estima que tiene una incidencia de 1 en cada 35 000 embarazos, suponiendo el 1% de las gestaciones gemelares monocigóticas. La mortalidad alcanza el 100% para el feto acardíaco y 50 a 55% para el feto perfusor<sup>(3)</sup>.

## CLASIFICACIÓN

En estos fetos son numerosas las anomalías que pueden estar presentes y, por ello, no es sencillo encuadrarlos en categorías rigurosas. No obstante, existen algunas clasificaciones en función del grado de diferenciación alcanzado por el feto acardíaco. Según esta clasificación, se distinguiría:

**Acardio amorphus:** variedad más indiferenciada, constituyendo una masa laxa, sin forma humana definida y con estructuras óseas en su interior.

**Acardio myelocephalus:** se identifica esbozos de una o más extremidades.

**Acardio acephalus:** es el más frecuente. Existe desarrollo del tronco y de los miembros, pero no así del polo cefálico.

**Acardio acormus:** variedad rara en que solo se ha formado la cabeza.

**Acardio anceps:** existe una cabeza rudimentaria, poco desarrollada.

## ETIOLOGÍA

Sigue siendo incierta. Existen diferentes teorías, siendo la vascular la más aceptada<sup>(3)</sup>.

- **Vascular:** considera la existencia de anastomosis vasculares anómalas arterio-arteriales y veno-venosas entre ambos gemelos, establecidas muy precozmente; éstas pondrían en comunicación las arterias umbilicales de ambos gemelos, permitiendo que la sangre escasamente oxigenada y pobre en nutrientes, procedente del gemelo sano, se dirija en forma retrógrada hacia el otro a través de sus arterias umbilicales e hipogástricas y de las arterias

hipogástricas la sangre pasaría a la aorta y de aquí al resto del árbol, en una perfusión invertida. Es decir, en el feto acardíaco la sangre entraría con un patrón pulsátil y de él saldría con un patrón continuo, en una situación absolutamente contraria a lo que existe en circunstancias normales (secuencia TRAP). Esta situación sería la causante del cuadro polimalformativo, que incluiría la agenesia total del corazón o la detención de su desarrollo en estadio de tubo primitivo. El mayor número de anomalías y ausencia del desarrollo que tiene lugar en la parte superior del cuerpo del feto acardíaco es atribuido a que el flujo sanguíneo en estos fetos se dirige fundamentalmente hacia las partes inferiores del cuerpo. Finalmente, la sangre vuelve a la placenta a través de la vena umbilical del acardíaco, existiendo anastomosis veno-venosas en la placenta, que completan el circuito vascular con el gemelo sano parasitado.

- **Anomalía embriológica primaria (cardiogénica):** el origen del problema residiría en una agenesia cardíaca primaria, permaneciendo el feto como un parásito, mediante la existencia de anastomosis arteriales entre ambos gemelos.
- **Cromosómica:** según lo cual todo sería consecuencia de una aberración cromosómica en el feto acardíaco (hasta en 50% de los casos), fundamentalmente trisomías.
- **Inmunológica:** afirma que el gemelo acardíaco sería inmunocompetente, lo que le haría ser rechazado por el gemelo sano.

## FISIOPATOLOGÍA

El flujo sanguíneo llega al feto acardíaco a través de anastomosis arteriales y sale por conexiones venosas. Por tanto, la sangre con una pobre saturación de oxígeno que sale del gemelo normal pasa al feto acardíaco y de este de nuevo al otro feto, por la anastomosis venosa, sin que tenga lugar la adecuada oxigenación placentaria de esta sangre. La situación descrita explica la gasometría que suele tener el gemelo normal en la vena umbilical y que se caracteriza por ligera acidosis e hipercarbia. El feto normal soporta todo el trabajo hemodinámico debido al parasitismo que representa el feto acardíaco; esto condiciona la aparición de una cardiomegalia y la instauración progresiva de una insuficiencia cardíaca con hepatoesplenomegalia y disminución de la función hepática, hipoalbuminemia, ascitis, edema generalizado y restricción del crecimiento intrauterino; asimismo, polihipodramnios, por lo general grave, de origen multifactorial, principalmente debido al aumento de la diuresis del feto normal como consecuencia del aumento del trabajo cardíaco; este polihipodramnios severo origina el incremento del parto pretérmino muy inmaduro, dado que esta complicación aparece entre las semanas 22 a 26 de gestación. La aparición de las complicaciones mencionadas y su intensidad están en relación con el tamaño del feto acardíaco, cuyo peso ha sido confirmado como factor pronóstico importante. Así, se ha encontrado fracaso cardíaco en el feto perfusor cuando el feto acardíaco tenía un peso de aproximadamente el 88% del peso del

otro gemelo, frente al 21% en los casos cuando no existía insuficiencia cardíaca. De modo parecido, sucedía para el polihidramnios (81% versus 44%) y para el parto pretérmino (60% versus 25%). Adoptando como nivel de corte un peso del feto acardíaco que suponga el 50% del feto normal, se observa un alto valor predictivo de esta determinación para el polihidramnios (83% de sensibilidad y 56% de especificidad), parto prematuro (86% y 67%) y la muerte del feto perfusor (64% y 42%). Por el contrario, cuando el peso estimado del acardíaco es inferior al 25% del peso del otro gemelo, la evolución suele ser favorable. Por lo tanto, la evolución de la gestación gemelar monocigótica complicada con un feto acardíaco va a depender, al menos en parte, del tamaño de éste; cuanto mayores sean sus dimensiones y el grado de edema, mayores también serán las posibilidades de complicaciones.

### DIAGNÓSTICO

El diagnóstico de gestación gemelar con feto acardíaco debe sospecharse siempre que se observe por ecografía un feto polimalformado en una gestación monocoriónica, desde el primer trimestre. Es común su confusión con el feto muerto retenido. La aplicación del estudio Doppler pulsado y color facilita la diferenciación, mostrando en el feto acardíaco la existencia de circulación periférica; asimismo, identifica las anastomosis vasculares existentes entre ambos gemelos, las mismas que suelen situarse en la placa corial, entre las inserciones placentarias de los cordones o en el seno del espesor placentario.

### TRATAMIENTO

Se ha utilizado diversas medidas terapéuticas prenatales encaminadas al tratamiento de la insuficiencia cardíaca del feto perfusor, a eliminar el parasitismo que representa el feto acardíaco o bien a reducir la elevada cantidad de líquido amniótico, que es la que con frecuencia desencadena prematuramente el trabajo de parto. De hecho, es la prematuridad la responsable de más de la mitad de la mortalidad asociada a esta entidad. Estaría justificada una actitud expectante cuando la fracción de acortamiento del ventrículo izquierdo se mantuviera en límites normales (25 a 35%), cuando el índice de pulsatilidad en la arteria umbilical del feto acardíaco fuera superior a 1,3 o cuando el cociente entre los índices de pulsatilidad de ambos fetos fuera igual o superior a 1 (cuanto menor sea el índice de pulsatilidad de la arteria umbilical del acardíaco mayor será el robo vascular que produzca y más probable la aparición de fracaso cardíaco en el feto perfusor). Es tan frecuente la aparición de una insuficiencia cardíaca congestiva en el feto normal que se recomienda la administración profiláctica de digoxina, la cual se administra por vía oral a la madre y atraviesa la placenta con facilidad. Se ha mostrado también eficaz para tratar el fracaso cardíaco ya establecido, observándose la reabsorción de los edemas periféricos y derrames serosos, manteniendo la función ventricular normal y consiguiéndose así alcanzar edades gestacionales más favorables. Otra medida, no invasiva, cuyo objetivo es disminuir o controlar la

cantidad de líquido amniótico, es la administración a la madre de indometacina; dado que se la administra de forma prolongada, se debe vigilar las complicaciones asociadas a su utilización, como son el cierre precoz del ductus arterioso y el fracaso renal; además, no se aconseja su uso por encima de la semana 32 de gestación. Se ha propuesto también la realización de amniocentesis descompresivas, con el fin de reducir la cantidad de líquido amniótico y con ello la posibilidad de un parto prematuro. Para el tratamiento realmente curativo, sería necesario obstruir las anastomosis vasculares entre ambos fetos. Para ello, se ha ideado procedimientos encaminados a la interrupción de dichas comunicaciones, procedimientos invasivos que hasta el momento no han demostrado ser más eficaces que los métodos ya mencionados<sup>(2,7)</sup>.

### CASO CLÍNICO

Paciente de 21 años, sin antecedentes patológicos de importancia, que a las 14 semanas de gestación se le diagnosticó embarazo gemelar, con uno de los gemelos muerto; además, placenta monocoriónica. Fue hospitalizada por presentar amenaza de aborto.

A las 22 semanas, una nueva ecografía informa embarazo gemelar monocoriónico, biamniótico, con feto acárdico (Figura 1), polihidramnios (ILA 270) y estudio Doppler del feto perfusor dentro de lo normal, hallándose además que el cordón umbilical del feto acardíaco se conectaba



Figura 1. Ecografía del feto acardiaco, que muestra estructura laxa con estructuras óseas en su interior.

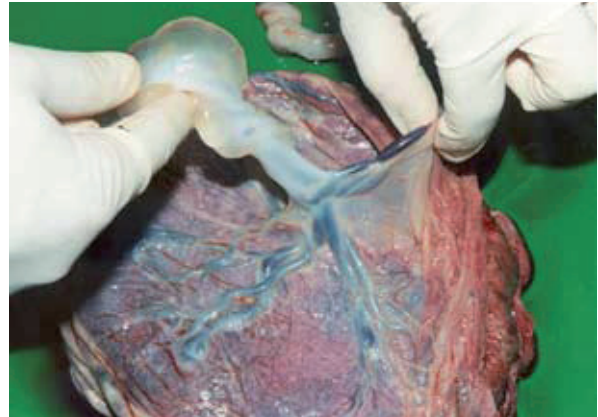


Figura 2. Placenta de embarazo gemelar con feto acardiaco. Se muestra la inserción del cordón umbilical del feto acardiaco (cordón delgado, de la derecha) en el cordón umbilical del gemelo sano (cordón grueso, de la izquierda).

directamente con el cordón umbilical del feto perfusor, antes de su inserción en la placenta (Figura 2).

Se realizó amniocentesis descompresivas hasta en 5 oportunidades, debido al polihidramnios severo; en todas estas, se realizó estudios citoquímicos y cultivos del líquido amniótico, siendo los resultados normales en todas las ocasiones

A las 25 semanas, se inició la terapia con digoxina, a razón de

0,25 mg vía oral diaria previa dosis de impregnación de 0,25 mg vía oral cada 12 horas, durante 3 días. Asimismo, se administró dexametasona 6 mg intramuscular cada 12 horas, por 4 dosis.

A las 32 semanas de gestación, se realizó cesárea, porque la paciente presentó rotura prematura de membranas y posteriormente trabajo de parto. Dentro de los hallazgos operatorios, se informó lo siguiente:

Feto 1 de sexo masculino, 1747 g, Ápgar 5 a 8, morfológicamente normal.

Feto 2 (Figuras 3, 4 y 5) con múltiples malformaciones, sexo masculino, 1270 g; placenta monocoriónica biamniótica (Figura 2), con uno de los cordones conectado directamente al otro, antes de su inserción en la placenta. El feto 1 no requirió ventilación mecánica y su evolución fue favorable; actualmente, su desarrollo psicomotor es normal.



Figura 3. Feto acardiaco producto de embarazo gemelar de 32 semanas. Se aprecia múltiples malformaciones a predominio de polo cefálico.

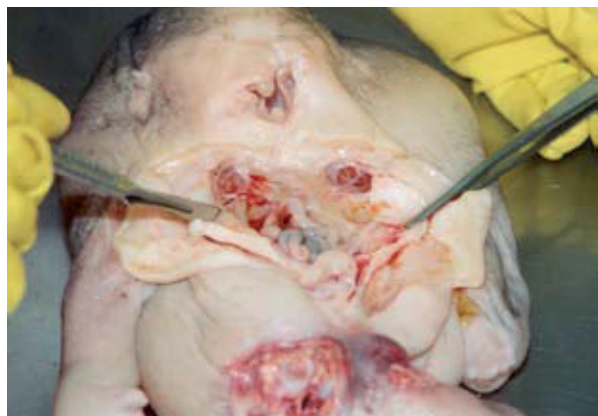


Figura 4. Necropsia de feto acardiaco. Se muestra tejido cardíaco rudimentario.



Figura 5. Radiografía de feto acardíaco. Muestra estructuras óseas casi completas.

## DISCUSIÓN

El diagnóstico inicial de este caso fue errado. La introducción en nuestra especialidad de equipos de ecografía equipados con velocimetría Doppler, ha contribuido al diagnóstico y manejo de numerosas anomalías congénitas. En este sentido, la correcta y precoz identificación prenatal del feto acardíaco es posible actualmente,

lo que puede derivar en un incremento del número de casos observados y en la necesidad de plantear alternativas terapéuticas encaminadas a mejorar el pronóstico del gemelo sano.

Las parejas que enfrentan esta patología deben de saber que existen alternativas terapéuticas encaminadas a mejorar el pronóstico del feto sano.

Se sabe que el pronóstico empeora para el feto sano si su gemelo alcanza un crecimiento mayor al 50% de su peso<sup>(3)</sup>. En este caso, el feto acardíaco alcanzó un peso que representó el 72,7% del feto normal; sin embargo, la evolución fue favorable para el feto perfusor, a pesar del gran robo vascular que incrementaba su riesgo de falla cardíaca. Estos dos factores en contra, crecimiento del feto acardio y la buena perfusión del mismo, incrementaron la posibilidad de mortalidad en el feto perfusor. El tratamiento con digoxina y los amniodrenajes descompresivos seriados evitaron la falla cardíaca y el parto de un feto muy inmaduro.

Los métodos de tratamiento invasivo no han demostrado ser más eficaces que la terapia conservadora y mínimamente invasiva<sup>(2,7)</sup>. Sin embargo, es importante el seguimiento del estado hemodinámico del feto sano mediante la utilización de la ecografía Doppler, estudio que nos servirá de guía para determinar el momento máximo de interrupción de la gestación.

## REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Van Allen M, Smith D, Shepard T. Twin reversed arterial perfusion (TRAP) sequence: A study of 14 twins pregnancies with acardius. *Semin Perinatol.* 1983;7:285-93
2. KuoJen T, et al. Selective reduction of acardiac twin by radiofrequency ablation. *Am J Obstet Gynecol.* 2002;187:635-40
3. Romero R, Plu G, Jeanty P, et al. *Prenatal Diagnosis of Congenital Anomalies.* Norwalk, CT: Appleton & Lange, 1988.
4. Huaman M. Acardius twins: report of four cases. *J Perinatal Med.* 2001;29,Supplement I.
5. Secuencia TRAP (Gemelo acardio) Variante Anceps. VI Congreso Chileno de Ultrasonido en Medicina y Biología. II Reunión Científica Internacional de ISUOG, 2006.
6. Donnenfeld AE, Van de Woestijne J, Craparo F, Smith CS. The normal fetus of an acardiac twin pregnancy; perinatal management based on echocardiographic and sonographic evaluation. *Prenat Diagn.* 1991;11:235-44.
7. Sepulveda W, Bower S, Llasan J. Ablation of acardiac twin by alcohol injection into the intra-abdominal umbilical artery. *Obstet Gynecol.* 1995;86:680-1.