

J. Martínez-Guisasola
I. Mateos
S. Solaeche
Y. Sierra
J. A. Iparraguirre
J. Berzosa

Unidad de Fisiopatología Fetal
Servicio de Obstetricia y Ginecología
Hospital «General Yagüe»
Burgos

Correspondencia:

Dr. J. Martínez-Guisasola
Servicio de Obstetricia y Ginecología
Hospital «General Yagüe»
Avda. del Cid, 96
09005 Burgos
e-mail: jmg@sego.es

Fecha de recepción: 10/9/99

Aceptado para publicación: 29/10/99

Gestación gemelar con feto acardio-acéfalo

Twin gestation with an afacial and acephalic fetus

Martínez-Guisasola J, Mateos I, Solaeche S, Sierra Y, Iparraguirre, JA, Berzosa J. Gestación gemelar con feto acardio-acéfalo. Prog Obstet Ginecol 2000;43:83-88.

INTRODUCCIÓN

El feto acardio es una malformación rara que afecta al 1 por 100 de todas las gestaciones múltiples monocigóticas. Su frecuencia global se estima en uno de cada 35.000 nacimientos⁽¹⁾. Descrita por vez primera en 1533 por Benedetti, este tipo de malformación se puede incluir, junto con algunas del sistema nervioso central, urogenitales y esqueléticas por reducción, entre las «discordantes», cuyas causas se presuponen ambientales, ya que sólo uno de los fetos se ve afectado. El defecto parece originarse en etapas precoces del desarrollo embrionario como consecuencia del establecimiento de anastomosis arterio-arteriales y veno-venosas intraplacentarias que condicionan un flujo arterial invertido hacia el gemelo acardio. Éste se convierte, así, en receptor de un flujo sanguíneo de baja presión y pobremente oxigenado, al parecer responsable de las anomalías letales que presenta. Por su parte, el gemelo normal, acusará un aumento del gasto cardiaco que puede abocarle al fallo cardiaco congestivo, una de las principales causas de muerte intraútero. Sin tratamiento, ésta ocurre entre un 50 y un 75 por 100 de

los casos. El diagnóstico es ecográfico, permitiendo un planteamiento terapéutico dirigido a la consecución de un feto normal sano.

DESCRIPCIÓN DEL CASO

Presentamos el caso de una primigesta de 29 años, sin antecedentes familiares, personales ni ginecológicos de interés, cuya gestación se consiguió por técnicas de FIV-TE y se controló en nuestro Servicio. En la primera visita (10,5 semana de amenorrea), se practicó exploración general, mamaria y ginecológica, con resultados normales. Se solicitaron determinaciones analíticas y serologías, todas ellas negativas, y se practicó ecografía en consulta, objetivándose una vesícula gestacional intraútero dotada de embrión vivo acorde con amenorrea.

De acuerdo con nuestro protocolo se realizó una ecografía transabdominal en la semana 13 de amenorrea, apreciándose un único embrión vivo con CRL de 69 mm. El líquido amniótico era normal y la placenta grado 0, en cara posterior. El desarrollo fe-

84 tal era acorde con amenorrea y no se detectó la existencia de gestación gemelar.

En la semana 18,4 la ecografía muestra un feto con movimientos fetales y latido cardiaco, DBP de 42 mm y fémur de 28 mm, acorde con amenorrea. El líquido amniótico está aumentado. Adyacente a la cara anterior del útero se observa una estructura ovoidea en la que se distinguen partes fetales que corresponden a la porción inferior de la columna y ambas extremidades inferiores (Fig. 1). No se identifica el tercio superior del cuerpo. Dicha masa se encuentra bien delimitada por una fina banda hiperecogénica que separa al feto malformado del normal y que se interpreta como el amnios, con escaso contenido de líquido amniótico (Fig. 2).

Ante la sospecha de gestación gemelar con un feto malformado (acardio-anencéfalo), se repite la exploración ecográfica en la semana 19,1, observando un gemelo sano en podálica, con DBP de 45 mm y fémur de 29 mm, todo ello acorde con amenorrea. El latido cardiaco y los movimientos fetales están presentes y se descartan malformaciones. En el segundo gemelo, fijo a la cara anterior del útero (*stuck-twin*) y sin latido cardiaco (Fig. 3), sólo se identifica el tronco y las extremidades inferiores, cuyos respectivos fémures miden 25 y 27 mm, objetivándose crecimiento respecto a la ecografía anterior, pero discordante entre sendos fémures, y movi-



Figura 1. Ecografía longitudinal del cuerpo del feto acardio. Se identifica la porción inferior del tronco y los huesos de las extremidades inferiores. No se logran identificar el polo cefálico, el torax ni las extremidades superiores.



Figura 2. Corte ecográfico oblicuo del gemelo acardio en donde se identifica que se encuentra rodeado por una fina banda ecogénica que corresponde a la bolsa amniótica, con mínimo contenido líquido.

mientos de las extremidades. Se confirma la placentación monocorial-biamniótica, con alta sospecha de fusión placentaria por uno de los bordes y se objetiva oligohidramnios en la bolsa del feto malformado y polihidramnios en la del sano.

Los datos expuestos sugerían una gestación gemelar con feto acardio y signos de transfusión feto-fetal, pero al carecer de sistema *doppler* no pudimos



Figura 3. Stuck twin sign, el feto acardio acéfalo se localiza fijo en la cara anterior del útero como una masa amorfa, heterogénea y bien delimitada; por debajo se identifica un corte transversal del abdomen del feto normal, así como se aprecia un marcado polihidramnios.



Figura 4. Imagen macroscópica de ambos fetos y de la placenta.

demostrar ecográficamente comunicaciones vasculares entre ambos fetos.

En la semana 21 la paciente acude a urgencias por metrorragia del segundo trimestre. La ecografía demuestra vitalidad, crecimiento armónico del gemelo sano con evidente polihidramnios y crecimiento menor en el gemelo acardio. En el registro tocográfico externo se detecta dinámica uterina, lo que indica tratamiento tocolítico iv y reposo. Tres días después reaparece la dinámica, que se acompaña de modificación en las características del cuello, no detectándose latido cardíaco fetal. Se confirma la muerte del feto normal por ecografía y se deja evolucionar el parto, expulsando dos fetos hembra, uno de 122 g y 14 cm en el eje talón-extremo superior, polimalformado y el otro de 378 g y 26 cm, sin malformaciones externas (Fig. 4).

El estudio macroscópico de los anejos ovulares muestra una placenta monocorial-biamniótica de 268 g. Mediante unión velamentosa, a 2 cm del disco placentario, sale un cordón de 6 mm de diámetro que corresponde al feto malformado, el otro cordón es normal, presenta tres vasos y alcanza un diámetro de 1,1 cm, insertándose normalmente en el centro de la placenta. En la superficie placentaria se observan vasos que comunican sus circulaciones.

La necropsia en el feto normal no aprecia malformaciones y en el feto acardio describe un extremo superior, con notable edema, en el que no se reconocen cabeza ni tórax. No se han desarrollado ni el cráneo ni las extremidades superiores. La columna termina en un pequeño muñón incurvado ha-



Figura 5. Detalle del feto acardio acéfalo. Además de la ausencia de polo cefálico, tronco y extremidades inferiores, se aprecian malformaciones en ambos pies.

cia el ombligo, a 8 mm del cual penetra el cordón umbilical. Tampoco se reconocen pulmones, corazón ni hígado. Ambas extremidades inferiores presentan malformaciones digitales (Fig. 5). En el estudio microscópico del feto acardio se demuestran ovarios y riñones bien configurados e inmaduros con signos de histólisis, situados en la supuesta cavidad abdominopélvica.

DISCUSIÓN

Aunque sólo el 1 por 100 de todas las gestaciones son gemelares, el interés obstétrico que despier-

86 tan se debe, en gran medida, a su alta participación en las tasas de muerte perinatal (10 por 100). Los defectos congénitos, genéticos o ambientales se dan en un alto porcentaje en las gestaciones gemelares monocigóticas. Un ejemplo de ello es la rara malformación conocida como gemelo acardio o secuencia de perfusión arterial invertida, en referencia a su fisiopatología, que afecta al 1 por 100 de los embarazos gemelares monocigóticos con placentación monocorial, si bien hay descritos casos en gestaciones bicoriales o en gemelos dicigóticos en los que se produjo una fusión placentaria, como es el que presentamos⁽²⁻⁴⁾. No se han identificado condiciones maternas que predispongan a la aparición de este cuadro y tampoco se han descrito recurrencias, siendo todos ellos casos aislados⁽⁵⁾. En cuanto al sexo, la literatura registra un predominio de hembras entre los acardios, como en nuestro caso⁽⁶⁾.

El crecimiento intrauterino del feto acardio se debe a las anastomosis vasculares intraplacentarias que mantienen la perfusión de sangre desde el feto normal. De hecho el examen macroscópico de estas placentas muestra amplias anastomosis arterio-arteriales y veno-venosas superficiales⁽⁷⁾. Sin embargo, su etiopatogenia no está clara. Algunos autores piensan que el defecto primario sería una agenesia cardíaca y que las anastomosis vasculares no serían las responsables de las anomalías que presenta el acardio⁽⁸⁾. Otros creen que la causa primaria sería el establecimiento precoz de comunicaciones vasculares anómalas entre ambos embriones, generándose un flujo invertido de sangre hacia uno de ellos (flujo venoso en arteria y arterial en vena), inicialmente normal, con el resultado de atrofia cardíaca secundaria. Esa perfusión inadecuada en el feto receptor sería, también, la responsable de las anomalías que presenta éste, ya que dicho flujo es de baja presión y pobremente oxigenado e ingresa en el feto acardio por las arterias ilíacas, a diferencia de lo que ocurre en el feto sano, en el que la perfusión preferencial es hacia la cabeza, con lo que se crea un estado de hipoxia crónica en el tercio superior de aquél⁽⁹⁾. La demostración ecográfica de corazón en etapas precoces del desarrollo (cinco a seis semanas de gestación) del acardio y la existencia de un flujo arterial invertido mediante Doppler, sugieren que la patogénesis de este fenómeno es una dismorfogénesis cardíaca secundaria al flujo reverso⁽¹⁰⁻¹²⁾. El flujo arterial invertido se debe a la dominancia hemodi-

námica de uno de los gemelos, pero ninguna de las teorías consigue explicar esta circunstancia. Quizá la existencia de arteria umbilical única, demostrada en más del 50 por 100 de los acardios o un desarrollo circulatorio diferente en ambos embriones, como consecuencia de una aberración cromosómica producida por una disyunción post-fecundación en el acardio, favorezcan esta rara anomalía⁽¹³⁾.

Hasta el desarrollo de la ecografía el diagnóstico del feto acardio era postnatal. Actualmente la ecografía nos permite el diagnóstico prenatal desde los primeros meses de la gestación, posibilitando un mejor pronóstico para el feto sano. Los hallazgos ecográficos más significativos son la ausencia de actividad cardíaca en una estructura fetal más o menos amorfa que presenta crecimiento en estudios ecográficos seriados y que puede mostrar movimientos espontáneos, tal y como se manifestó en nuestro caso. La existencia de formaciones quísticas en el polo cefálico, ausencia de extremidades, generalmente superiores, y presencia de ecos esqueléticos abigarrados orientan también al diagnóstico. No obstante, en muchas ocasiones el diagnóstico diferencial con un anencéfalo o con un feto muerto intraútero no es fácil si no se dispone de sistema doppler. El doppler pulsado y el doppler color permiten demostrar la existencia de anastomosis vasculares entre ambas circulaciones fetales, así como la existencia de un flujo invertido en el feto acardio con ondas diastólicas bajas que reflejan el bajo flujo y la alta resistencia de su árbol vascular^(14,15). Con el doppler podremos apreciar la existencia de un sistema circulatorio sin corazón identificable en el feto acardio y comprobar el grado de bienestar en el feto normal.

El diagnóstico diferencial se plantea, fundamentalmente, con el anencéfalo y con feto muerto retenido, pero también con onfaloceles, teratomas sacrococci-geos o patología uterina (miomas submucosos)⁽¹⁶⁾.

La gestación gemelar con feto acardio asocia múltiples complicaciones tanto obstétricas como neonatales. Entre las primeras están el polidramnios (47 por 100), el aborto, la amenaza de parto prematuro, la rotura prematura de membranas, el *hydrops fetalis*, los accidentes de cordón, distocias, ruptura uterina, aumento del número de cesáreas y la muerte intraútero del feto normal (50 por 100). Entre las segundas la prematuridad (67 por 100), a la que se atribuye la alta tasa de mortalidad perinatal de los

fetos sanos (55 por 100), y el síndrome de transfusión feto fetal responsable del hidramnios, la anemia y la insuficiencia cardiaca congestiva en el feto sano (53 por 100), causa más importante de muerte intraútero de éste. Algunos autores encuentran una relación significativa entre el peso del feto acardio/feto normal y la aparición de todas estas complicaciones⁽¹⁷⁾. En el caso presentado se apreciaron signos de transfusión feto-fetal como el anhidramnios-polidramnios severo y precoz, si bien, no se llegó a objetivar fallo cardíaco ni *hydrops* en el feto normal, quizá por su muerte precoz intraútero. El estudio necrópsico mostró un cordón umbilical mucho más grueso en el feto normal que en el acardio.

El pronóstico del gemelo sano está condicionado en gran medida por las complicaciones que aparecen durante la gestación. Para mejorarlo es prioritario un control ecográfico exhaustivo que permita no sólo establecer el diagnóstico de feto acardio, sino valorar el estado del feto normal y detectar las posibles complicaciones que puedan presentarse, para adoptar la actitud terapéutica más adecuada al caso.

Se han propuesto diversos tratamientos, unos conservadores y otros invasivos. Entre los primeros

está la extracción del feto normal si se le demostrase por ecografía compromiso cardiovascular, siempre que fuese maduro; si no lo es, algunos autores proponen la digitalización materna⁽¹⁸⁾. En caso de hidramnios se propugnan las amniocentesis evacuadoras y la administración de indometacina a la madre. Si hay amenaza de parto prematuro se indica tocolisis. Las medidas invasivas incluyen la cesárea selectiva del feto acardio⁽¹⁹⁾, la interrupción definitiva de su vascularización (fotocoagulación con láser de las anastomosis placentarias vía fetoscópica, trombosis del cordón umbilical del acardio insertando una hélice metálica bajo control ecográfico) o la oclusión temporal del cordón umbilical vía fetoscópica⁽²⁰⁾. Para algunos autores esta última técnica es la más recomendable por tener menos morbilidad que la cesárea selectiva y menos riesgo de lesiones cerebrales en el feto sano a consecuencia de la «muerte» intraútero del acardio por trombosis definitiva de su cordón. Ya que las terapias invasivas implican riesgos tanto para la madre como para el feto sano, la elección de las mismas dependerá del momento de la gestación, las complicaciones que se presenten y del estado del feto sano.

BIBLIOGRAFÍA

- 1 Napolitani FD, Schreiber I. The acardiac monster. A review of the world literature and presentation of 2 cases. *Am J Obstet Gynecol* 1960;80:582.
- 2 James WH. A note on epidemiology of acardiac monsters. *Teratology* 1977;16:211-6.
- 3 Pretorius DH, Leopold GR, Moore TR, Benirschke K, Sivo JJ. Acardiac twin. Report of Doppler Sonography. *J Ultrasound Med* 1988;7:413-6.
- 4 Carrera JM, Mallafré J, Ruiz J, López-Rodó V, Izquierdo M, Manubens M, et al. Embarazo gemelar. En: Cabero Roura L, dir. Riesgo elevado obstétrico. Barcelona: Masson; 1996. p. 249-75.
- 5 Pezzati M, Cianciulli D, Danesi G. Acardiac twins. Two case reports. *J Perinat Med* 1997;25:119-24.
- 6 Cardwell MS. The acardiac Twin. A case report. *J Reprod Med* 1988;33:320-2.
- 7 Pinet Ch, Colau JC, Delezoide AL, Menez F. Les jumeaux acardiaques. *J Gynecol Obstet Biol Reprod* 1994;23:85-92.
- 8 Severn CB, Holyoke EA. Human acardiac anomalies. *Am J Obstet Gynecol* 1973;116:358-65.
- 9 Van Allen MI, Smith DW, Shepard TH. Twin reverse arterial perfusion (TRAP) sequence: a study of 14 twin pregnancies with acardius. *Semin Perinatol* 1983;7:285-93.
- 10 Coulam CB. First trimestre diagnosis of acardiacs twins. *Obstet Gynecol* 1996;88:729.
- 11 Langlotz H, Sauerbrei E, Murray S. Transvaginal Doppler sonography of an acardiac twin at 12 weeks gestation. *J Ultrasound Med* 1991;10:175-9.
- 12 Benson CB, Bieber FR, Genest DR, Doubilet PM. Doppler demonstration of reversed umbilical blood flow in an acardiac twin. *J Clin Ultrasound* 1989;17:291-5.
- 13 Benirschke K, Harper VdR. The acardiac anomaly. *Teratology* 1977;15:311-6.
- 14 Fouron JC, Leduc L, Grigon A, Maragnès P, Lessard M, Drblik SP. Importance of meticulous ultrasonographic investigation of acardiac twin. *J Ultrasound Med* 1994;13:1001-4.
- 15 Hecher K, Ville Y, Nicolaidis KH. Color Doppler ultrasonography in the identification of communicating vessels in twin-twin transfusion syndrome and acardiac twins. *J Ultrasound Med* 1995;14:37-40.

- 88**
- 16 Fasero M, Coronado P, García-Santos J, Montalbo Montes J, Martínez-Ten P, Escudero M. Gestación gemelar con feto acardio: a propósito de un caso. *Prog Obstet Ginecol* 1998;41:417-22.
 - 17 Moore TR, Gale S, Benirschke K. Perinatal outcome of forty-nine pregnancies complicated by acardiac twinning. *Am J Obstet Gynecol* 1990;163:907-12.
 - 18 Simpson PC, Trudinger BJ, Walker A, Baird PJ. The intrauterine treatment of fetal cardiac failure in a twin pregnancy with an acardiac, acephalic monster. *Am J Obstet Gynecol* 1983;147:842-4.
 - 19 Fries MH, Goldberg JD, Golbus S. Treatment of acardiac-acephalus twin gestations by hysterotomy and selective delivery. *Obstet Gynecol* 1992;79:601-4.
 - 20 Arias F, Sunderji S, Gimpelson R, Colton E. Treatment of acardiac twinning. *Obstet Gynecol* 1998;91:818-21.

