

## Síndrome de perfusión arterial invertida en un gemelo (acardia-acrania). Caso clínico

Dras. Lucero Bello B, María Scuccess M

Hospital Central de Maracay

**RESUMEN:** Se presenta el caso de un feto con acardia y acrania, producto de embarazo gemelar complicado con el síndrome de perfusión arterial invertida, cuyo diagnóstico se sospechó ecográficamente por el hallazgo de acrania y ausencia de actividad cardíaca y se confirmó con la aplicación del ultrasonido Doppler pulsado. El manejo perinatal consistió en la realización de ecocardiograma fetal y ecosonograma Doppler en forma periódica como recurso para controlar y pronosticar el grado de descompensación cardíaca del feto sano, para permitir desde el punto de vista clínico la posibilidad de determinar el momento oportuno para el parto y garantizar la viabilidad del gemelo sano, cuya evolución posnatal fue satisfactoria.

**Palabras clave:** Acardia. Acrania. Doppler. Ecocardiograma fetal.

**SUMMARY:** A case of a fetus with acardiac and acephalus, product of twin pregnancy complicate with reversed arterial perfusion syndrome, whose diagnosis was suspected by ultrasound found acephalus and lack cardiac activity, in a monochorial twin pregnancy and to be confirmed with the application of Doppler ultrasound. The perinatal management consisted in the realization of fetal echocardiographic and pulsated-wave Doppler ultrasound in periodic shape, how resort by to check ad to predict the degree of cardiac descompensation of healthy fetus, to permit from the point of view clinical the possibility of to determine the opportune moment for the delivery and to guarantee the viability of healthy fetus, whose evolution postnatal was satisfactory.

**Key words:** Acardiac. Acephalus. Doppler. Fetal echocardiographic.

### INTRODUCCIÓN

Uno de los temas que despierta más interés en los obstetras es el relacionado con la gestación gemelar, su diagnóstico nos permite clasificarla como una gestación de riesgo, en la cual el estudio ecosonográfico representa un papel de suma importancia al proporcionar datos relacionados con el tipo de placentación (1,2). Cuando se determina que se trata de una gestación gemelar monocoriónica se debe descartar la existencia de síndrome de perfusión arterial invertida, llamado también secuencia de perfusión arterial intergemelar en reserva (TRAP sequence siglas en inglés), el cual tiene una frecuencia de 1/35 000 a 1/48 000 embarazos (3) y Herrera y col. (4), reportan una frecuencia de 1/88

embarazos gemelares en la Maternidad “Concepción Palacios” para el año 1991; siendo una circunstancia exclusiva de este tipo de placentación y en donde la existencia de un cordón con dos vasos y un gemelo acardio es la regla (5,6). Según Quintero y col. (7) afectan el 1% de gemelos monocoriónicos. En la patogénesis se ha involucrado la existencia de anastomosis vasculares tipo arteria-arteria de ambos fetos a nivel de la placenta, lo que produce inversión del flujo sanguíneo en uno de los gemelos, en donde uno de los fetos actúa como una bomba que perfunde a través de las anastomosis a su gemelo, conduciendo a un desarrollo amorfo con hipoplasia y finalmente ausencia de corazón (acardia) del feto perfundido. Se han descrito diversas variantes de fetos acárdicos. La clasificación más utilizada es la que los agrupa en: *acephalus* 65%, *amorphus* 22%, *anceps* 8%, *acornus* 4% y *milicéfalo* 1% (8).

Recibido: 15-12-00

Aceptado para publicación: 31-07-01

El diagnóstico y evaluación prenatal de esta patología se orienta con la utilización periódica de la ecocardiografía fetal (9,10), así como del ultrasonido Doppler pulsado (11-13). El objetivo de la revisión del presente caso clínico es informar acerca del manejo perinatal adoptado y su resultado.

### Presentación del caso

Se trata de paciente de 24 años de edad, III gestas, I para, I cesárea por presentación podálica en el año 1995. Fecha de última menstruación (FUM) 15.01.99, antecedente personal de intervención quirúrgica al nacer por malformación congénita a nivel renal (no especifica tipo); grupo sanguíneo O RH (+) y refiere como antecedente familiar madre con embarazo gemelar.

El día 14.06.99 se realizó ecosonograma obstétrico de control, el cual reportó visualización de dos fetos, el primer feto con ausencia de cráneo, dorso anterior y el que no se describen datos biométricos; aumento de volumen a expensas de partes blandas con zonas anecoicas del lado derecho de 50 x 49 mm, 10 x 7 mm y del lado izquierdo de 55 x 49 mm ubicadas a nivel del abdomen; edema de pared que se extiende desde el cuello hasta la región sacra de 27 mm de espesor. En la masa descrita no se visualiza actividad cardíaca. El segundo feto con datos biométricos y anatómicos normales. Placenta anterior, única, grado I/III. Líquido amniótico normal.

Conclusión: embarazo gemelar de 21 semanas (monocorial-biamniótico). Primer feto acráneo e importante edema de pared. Segundo feto simétrico en condiciones satisfactorias.

La paciente consulta al Hospital Central de Maracay el día 18.08.99 por presentar molestias en el hipogastrio, encontrándose al examen físico: tensión arterial (TA) 100/70, frecuencia cardíaca (FC) 88 lxm, palidez cutánea acentuada; abdomen: altura uterina 52 cm, dinámica uterina dos contracciones en diez minutos; útero grávido, ocupado por dos fetos, el primero en cefálico dorso anterior derecho, frecuencia cardíaca fetal 144 lxm; segundo feto, no se precisa polo cefálico, foco fetal no audible. Examen ginecológico: cuello posterior, corto y cerrado.

Se ingresa al Servicio de Perinatología con los siguientes diagnósticos: embarazo gemelar de 30 semanas y 5 días (monocorial-biamniótico). Alto riesgo obstétrico (ARO): amenaza de parto prematuro, segundo feto con acrania (óbito fetal?),

síndrome anémico materno.

Durante su hospitalización los exámenes de laboratorio fueron normales, excepto la hemoglobina con cifras de 7 g/dl y hematocrito de 24,6%, que ameritó la transfusión de tres unidades de concentrado globular. Se realizó ecocardiograma del feto sano, diariamente para controlar la función cardíaca.

El 23.08.99 fue referida para ecosonograma Doppler que reportó: primer feto con diámetro biparietal (DBP) 86 mm, diámetro antero-posterior cardíaco 27 mm, aorta 4 mm de diámetro, diámetro antero-posterior del tórax: 80 mm, diámetro transversal del abdomen 89 mm, fémur 60 mm; normocéfalo, columna vertebral indemne, corazón tetracameral con cardiomegalia, derrame pleural leve. Segundo feto en el que no se visualiza polo cefálico, tórax hipoplásico con acardia y crecimiento fetal discordante en relación con primer feto, edema fetal severo con múltiples quistes en tejido fetal (Figura 1). Placenta monocorial anterior y fúndica grado II-III/III. Perfil hemodinámico: primer feto con flujo umbilical normal, ductus venoso con reversa e insuficiencia cardíaca. Segundo feto con acardia (Figura 2), flujo en arteria umbilical con aumento en índice de resistencia de 1,35; pico sistólico máximo 33,9 cm/seg. Flujo simétrico en arteria uterina con índice de resistencia 0,56 (normal). Conclusión: embarazo gemelar de 31 semanas. Insuficiencia cardíaca congestiva en feto sano. Segundo feto acardio-acéfalo. Crecimiento fetal discordante.



Figura 1. Feto acardio. Múltiples quistes en abdomen.



Figura 2. OVF. Vasos gemelo acardio. OVF = Onda de velocidad de flujo Doppler.

En vista de los hallazgos reportados se decide interrupción del embarazo por vía alta el día 24.08.99, obteniéndose primer feto vivo, sexo femenino, Apgar de 5 puntos al minuto y 7 a los cinco minutos, peso 1 700 g, talla 42 cm; segundo feto acráneo, sin signos vitales. Placenta anterior y fúndica única. El feto sano permaneció en la unidad de cuidados neonatales durante dos semanas, con evolución satisfactoria. Al segundo producto de la concepción se le realizó estudio anatomopatológico el cual reportó: peso 3 050 g. Aspecto: feto sin forma humana reconocible, con ausencia de estructuras craneales y encefálicas. Edema subcutáneo generalizado y severo. Pulmones hipoplásicos, ausencia de tejido miocárdico; abdomen con múltiples quistes que comprimen el hígado, resto de vísceras abdominales rudimentarias. Vestigios de extremidades superiores e inferiores.

## DISCUSIÓN

El síndrome de perfusión arterial invertida en gemelos monocoriónicos tiene una mortalidad perinatal del 50% debida a insuficiencia cardíaca y prematuridad en el feto bomba, lo cual refleja los importantes efectos que producen este tipo de circulación.

Durante el año 1999 se atendieron en el Hospital Central de Maracay 11 049 partos de ellos 26 fueron gemelares, por lo que nuestra incidencia del síndrome es de 1/11 049 partos y 1/26 gemelares respectivamente.

Conocer las modificaciones fisiológicas detectadas a través del ecocardiograma fetal es fun-

damental para evaluar y estar atentos a los signos de alarma que indican el deterioro de la función cardíaca como bomba, propia a cada etapa prenatal analizada, ya que el corazón fetal muestra cambios que nos permiten saber cuánto afronta el mismo antes de descompensarse (14).

De igual manera el conocimiento de la hemodinamia fetal proporciona una valiosa información sobre el estado del funcionamiento cardíaco fetal en un instante determinado, de allí que la flujometría Doppler es un método diagnóstico no invasivo, que nos permite obtener dicha información; de particular importancia la valoración de la onda de velocidad de flujo Doppler (OVF) en ductus venoso de Aranzio, porque se ha encontrado cierta relación (no estadísticamente comprobado) entre las anomalías cardíacas que comprometen el rendimiento del ventrículo derecho y las que modifican las presiones en la aurícula derecha o en las que se dan ambas circunstancias y la morfología de la onda del ductus venoso (15).

En la Figura 3 se observa la onda de velocidad del ductus venoso en reverso durante la sístole auricular. El tratamiento del síndrome de perfusión arterial invertida tiene dos vertientes: a. médico: que consiste en reposo en cama, uso de indometacina en los casos de polihidramnios, digitalización materna para el tratamiento de la insuficiencia cardíaca congestiva fetal y uteroinhibición en el trabajo de parto pretérmino, que según algunos autores es una terapéutica con resultados poco favorables (16,17); y b. invasivo, que comprende desde la realización de amniocentesis seriadas para



Figura 3. Gemelo sano. OVF ductus venoso onda en reversa. OVF = Onda de velocidad flujo Doppler.

el alivio del polihidramnios; y la histerectomía con extracción selectiva y Porreco y col. (18), proponen la inserción de un dispositivo trombogénico en la arteria umbilical del feto acardio; algunos de estos métodos pueden ser utilizados con éxito, sin embargo, se relacionan a ciertas complicaciones; la histerectomía, se asocia a desprendimiento prematuro de placenta, parto pretérmino y hospitalización materna prolongada; la inserción de un dispositivo trombogénico puede asociarse con muerte de ambos gemelos y a la recanalización del cordón umbilical (19).

Existe un nuevo enfoque en el tratamiento *in útero* de esta patología, como lo es la ligadura del cordón umbilical por fetoscopia, con una menor morbilidad y sin problemas de recanalización asociada. La ejecución de este procedimiento requiere del desarrollo de la habilidad y destreza necesarios para permitir la orientación precisa del instrumento quirúrgico (fetoscopia) dentro de la cavidad uterina, simultáneamente con el control ecográfico.

El curso posoperatorio puede complicarse con ruptura prematura de membranas ovulares tres semanas después del procedimiento (20).

La fetoscopia representa una nueva frontera en los avances de la cirugía fetal intrauterina.

Debido a las conocidas limitaciones hospitalarias de nuestro medio, la conducta adoptada en este caso fue la inducción de madurez pulmonar fetal, control ecocardiográfico y ecosonograma Doppler fetal seriados con la finalidad de vigilar los signos de insuficiencia cardíaca y adelantar el parto en vista de la descompensación hemodinámica, y evitar así el deterioro fetal progresivo.

#### REFERENCIAS

1. Bars V, Benacerraf B, Friguleto F. Ultrasonographic determination of chorion type in twin gestation. *Obstet Gynecol* 1985;66:779-782.
2. D'Alton M, Dudley D. The ultrasonographic prediction of chorionicity in twin gestation. *Am J Obstet Gynecol* 1989;160:557-559.
3. Peña F, Marín L, Escobar F, Tortoledo M. Embarazo gemelar con feto acardio. Comunicación de un caso. *Rev Obstet Ginecol Venez* 1994;54(2):105-106.
4. Herrera M, Reuman W, Fleitas F, Zapata L. Acardios: presentación de 3 casos. *Gac Méd Caracas* 1991;99:223-227.
5. Benirschke K. The placenta in twin gestation. *Clin Obstet Gynecol* 1990;33:28-31.
6. Van Allen M, Smith D, Shepart J. Twin reversed arterial perfusion sequence: A study of 14 twin pregnancies with acardius. *Semin Perinatal* 1983;7:285-289.
7. Quintero R, Reich H, Puder K, Bardicet M, Evans M, Cotton D, et al. Brief report: Umbilical-cord ligation of an acardiac twin by fetoscopy at 19 weeks of gestation. *N Engl J Med* 1994;330:469-471.
8. Sosa Olavarría A. Ultrasonografía y clínica embriofetal. Valencia, Venezuela: Editorial Tatum; 1993.p.302-304.
9. Donnenfield A, Van de Woestígne J, Craparo F, Smith C, Ludomirsky A, Wiener S. The normal fetus of an acardiac twin pregnancy: Perinatal management based on echocardiographic and sonographic evaluation. *Prenatal Diagnosis* 1991;11(4):235-238.
10. Ortega R, Clarembaux J, Guevara F, Muñoz C, Ortega J, Rostro F. Ecocardiografía fetal. Cardiopatías congénitas y otras alteraciones circulatorias en fetos de alto riesgo. 1986-1997. *Rev Obstet Ginecol Venez* 1998;58(4) 241-249.
11. Sherer D, Armstrong B, Shan Y, Metlay L, Woods J. Prenatal sonographic diagnosis, Doppler velocimetric umbilical cord studies, and subsequent management of an acardiac twin pregnancy. *Obstet Gynecol* 1989; 74:472-476.
12. Benson C, Bieber F, Genost D, Doubilet P. Doppler demonstration of reversed umbilical blood flow in an acardiac twin. *J Clin Ultrasound* 1989;17:291-293.
13. Sato T, Kaneco K, Konuma S, Sato J, Tamada T. Acardia anomalies: Review of 88 cases in Japan, Asia, Oceania. *J Obstet Gynecol* 1984;10:45-48.
14. Ortega R, Clarembaux J, Guevara F, Lamanna R, Ortega J, Rostro F. Modificaciones en funciones sistodiastólicas por poscarga alta. Estudio ecocardiográfico fetal. *Rev Obstet Ginecol Venez* 1998;58(4):251-256.
15. Díaz L, Sosa A. Onda de velocidad de flujo Doppler en ductus venoso del feto normal y en el portador de patologías cromosómicas y cardíacas. *Rev Obstet Ginecol Venez* 2000;60(2):89-96.
16. Simpson P, Trudinger B, Waiker A, Baird P. The intrauterine treatment of fetal cardiac failure in a twin pregnancy with an acardiac, acephalic monster. *Am J Obstet Gynecol* 1983;147:842-843.
17. Platt L, De Vore G, Bieniarz A, Benner P, Rao R. Antenatal diagnosis of acephalus acardic: A proposed management scheme. *Am J Obstet Gynecol* 1983;146:857-859.
18. Porreco R, Barton S, Haverkamp A. Occlusion of umbilical artery in acardiac acephalic twin. *Lancet* 1991;337:326-329.
19. Díaz L, Quintero R, Falcón E, Aponte D, Sosa Olavarría A. Diagnóstico ecográfico de gemelo acardio. *Ultrasonido en Medicina* 1998;14:49-53.
20. Quintero R, Goncalves L, Johnson M, Reich H, Romero R, Carreño C, et al. Percutaneous umbilical-cord ligation in complicated monochorionic multiple gestations. *Am J Obstet Gynecol* 1996;174:326-328.