

Acardia fetal en embarazo triple. Reporte de un caso

Drs. Milagros Romero, Noren Villalobos, Alejandro Ávila, Carmine Fassolino, Carol López

Departamento de Ciencias Morfológicas. Facultad de Medicina. Universidad del Zulia.

RESUMEN: Se presenta el caso de una primigesta de 24 años de edad, con diagnóstico por ultrasonografía transvaginal de 3 sacos embrionarios, de los cuales 2 presentaban actividad cardíaca y un tercero sin ella. Posteriores controles no permitieron visualizar un saco, por lo cual se concluyó que se trataba de un embarazo triple, con uno de los fetos evanescentes. El embarazo evoluciona de forma tórpida, hasta la expulsión de 2 recién nacidos femeninos en malas condiciones, y una masa de tejido amorfa.

Palabras clave: Acardia fetal. Embarazo triple.

SUMMARY: The case of a 24 year-old primigravida is presented, with diagnosis for transvaginal ultrasonographic of 3 embryonic sacks, of which 2 presented heart activity and a third without her. Later controls didn't allow to visualize a sack, reason why you concluded that it was about a triple pregnancy, with one of the evanescent fetuses. The pregnancy evolves in a torpid way, until the feminine recently born expulsion of 2 in bad conditions, and an amorphous fabric mass.

Words key: Fetal acardia. Triple pregnancy.

INTRODUCCIÓN

La acardia fetal (AcF), también conocida como secuencia de perfusión arterial en reversa (TRAP sequense siglas en inglés) (1,2), es una anomalía congénita asociada a embarazos múltiples. Se presenta en el 1% de los gemelos monocigóticos, con una frecuencia de 1: 35 000 a 1:48 000 embarazos (2,3). Se caracteriza por ausencia de corazón en uno de los gemelos, por lo que el feto normal se encarga de proveer el flujo sanguíneo al acardio, para su supervivencia (4). El primer caso fue reportado por Benedetti en 1533, citado por Molina Vílchez y col. (5).

Descripción del caso

Primigesta de 24 años de edad, natural y procedente de la ciudad de Maracaibo, con amenorrea desde el 31/12/96, acude a consulta el 11/03/97 en clínica privada, por presentar sangrado genital irregular tipo manchas desde el 02/02/97. Se realiza estudio ultrasonográfico transvaginal observándose 3 sacos embrionarios, sólo 2 tenían embrión con actividad cardíaca, el embarazo correspondió a 7,5 semanas de gestación. Posteriores controles, no permitieron visualizar uno de los sacos, por lo cual se concluyó que se trataba de un embarazo triple monocorial, triamniótico, con uno de los fetos evanescentes. El embarazo evoluciona de forma tórpida, presentando contracciones uterinas y sangrado tipo manchas en varias oportunidades, hasta que el día 19/07/97, durante la semana 28 de gestación, se presentó trabajo de parto prematuro, con rotura de membranas de uno de los sacos, expulsando 2 recién nacidos femeninos en malas condiciones, y una masa de tejido amorfa (Figura 1). Los neonatos mueren a las 48 horas por prematuridad.

Presentado en el XVI Congreso Nacional de Obstetricia y Ginecología. Caraballeda. Estado Vargas. 1998.

Recibido: 04-07-02

Aceptado para publicación: 06-08-02

El estudio anatomopatológico de la placenta, mostró un peso de 480 g, de cuya estructura nacen 3 cordones umbilicales, de los cuales uno se encontraba insertado separado, de apariencia normal. Los otros presentaban una inserción en forma de Y, uno hipotrófico y otro atrófico, en cuyo extremo estaba la masa amorfa (Figura 1). Al corte sagital de la misma, revela una estructura cartilaginosa de aspecto de hueso largo, terminando en su extremo una estructura semejante a dedos (Figura 2).

DISCUSIÓN

La AcF es la máxima expresión del síndrome de transfusión fetal (TFF siglas en inglés), producto de anastomosis arterio-arteriales y veno-venosas, en la cual un feto actúa como donador y el otro como receptor (6,7). Se presenta en embarazos gemelares monocigóticos, aunque se ha reportado en triples, cuádruples y quíntuples (3,8). Es más frecuente en primigestas, o en madres con baja paridad, sin historia de gestaciones múltiples o acardios previos, tal como se observa en los reportes de Severn y Holyoke (4), Peña y col. (9), Herrera y col. (8) y Molina-Vílchez y col. (5), y tal como ocurre en nuestro caso.

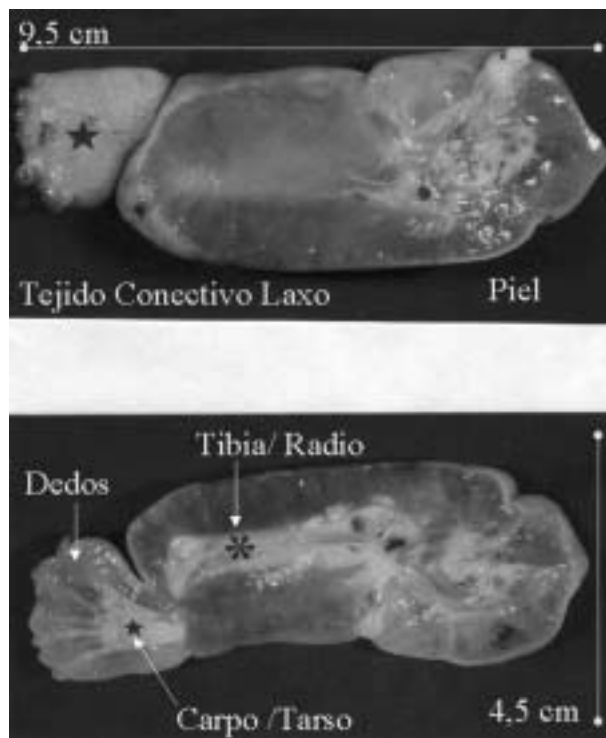


Figura 2. Corte sagital de acardio amorfo.

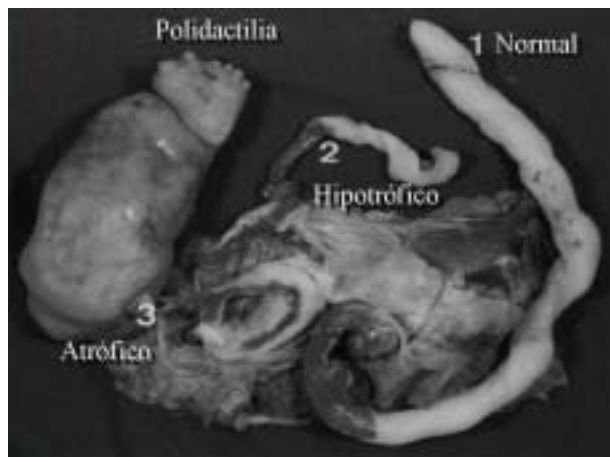


Figura 1. Se observa feto acardio y placenta. El acardio, se presenta como una masa sin forma, donde en uno de sus extremos presenta dedos rudimentarios. En la placenta se observa la inserción de 3 cordones: normal, hipotrófico y atrófico.

La presencia de diferentes características morfológicas, ha permitido su clasificación:

- ◆ Acéfalo u holoacardio (65 %): es la forma más común. Se caracteriza por la ausencia de cabeza y extremidades inferiores con diversos grados de desarrollo. No contiene órganos torácicos ni abdominales (2,3,6,8,10).
- ◆ Anceps o hemiacardio (22 %): presenta una cabeza rudimentaria con esbozo de cráneo y huesos faciales, y extremidades poco desarrolladas (2,3,7,8,11).
- ◆ Amorfo (8 %): masa sin forma, sin órganos reconocibles, formado por tejido conectivo indiferenciado, cartílago, hueso, músculo, pero que puede contener en su interior alguna forma de estructura axial (2,3,8,11).
- ◆ Acormus (4 %): constituido por una cabeza unida a una placenta (2,8).
- ◆ Mielocéfalo (1 %): la forma más rara. Semejante al amorfo pero con extremidades rudimentarias (2,8,11).

El caso que reportamos, el primero en el ámbito nacional en embarazo triple, es una masa sin forma de tejido conectivo, donde al corte en el plano sagital se observa una estructura semejante a un hueso largo, como parte de una estructura axial, lo que permite clasificarlo como un acardio amorfo. Esta descripción anatomopatológica es semejante a la presentada por Molina-Vílchez y col. (5), donde el tejido conectivo se encuentra desorganizado, con una estructura axial cartilaginosa.

El embarazo múltiple con AcF, trae complicaciones para el gemelo donador, como la insuficiencia cardíaca congestiva, polihidramnios y el parto prematuro, el cual ocurre alrededor de la semana $29 \pm 7,3$ (3,10-12). El gemelo donador es obligado a mantener un flujo sanguíneo adicional que lo lleva a desarrollar un alto gasto cardíaco, que provoca una perfusión renal anormalmente elevada y en consecuencia un aumento de la diuresis y polihidramnios. En la fase final el feto bomba entra en insuficiencia cardíaca, tal como lo reportan Bello y Scuces en su caso a las 31 semanas (12), y puede progresar a hidrops y muerte (2,13).

En este caso, el parto prematuro ocurrió en la semana 28, en el límite reportado por Moore y col. (10), Healy (11) y Bello y Scuces (12). No obstante, Herrera y col. (8) reportan hasta las 36 semanas, y Díaz-Guerrero y col. (1) hasta la 37.

La patogénesis de este fenómeno no es del todo conocida, varía en tamaño y fenotipo, presenta como característica común la ausencia de corazón. Existen 2 teorías principales que intentan explicar este fenómeno:

1. Defecto en el desarrollo del corazón y otros órganos de origen endodérmico, como pulmones, hígado, tiroides y páncreas, que dependen o están asociadas a su desarrollo. El acardio sobrevive gracias a la anastomosis existente con su hermano. Este defecto ocurre alrededor de los días 14 a 25 de la gestación, cuando el primordio cardíaco se fusiona en la línea media. Sin embargo, esta teoría no explica los casos en que aparece corazón y ocasionalmente pulmones, hígado, tiroides y páncreas (3,7).
2. Ocurre TRAP, al mismo tiempo hay una atrofia del corazón y de los órganos asociados. El feto acardio recibe sangre poco oxigenada de las arterias hipogástricas a través de un vaso aberrante, por lo cual las mayores alteraciones se presentan en el hemicuerpo superior, mientras que la pelvis y las extremidades inferiores tienen

un desarrollo más adecuado (2,7,13). Esta teoría no explica porqué se producen acardios de peso igual o superior a su gemelo, o porqué pueden desarrollar órganos a distancia a pesar de su pobre oxigenación (7).

Esto ha sido comprobado utilizando Doppler en las arterias umbilicales, el cual ha revelado la existencia de elevados índices sistólico/diastólicos diferentes, mostrando el acardio un flujo retrógrado (2,12).

Con el auge del ultrasonido en la consulta prenatal, y la facilidad de la población para realizarse un estudio de este tipo, se ha logrado el diagnóstico precoz de esta entidad. Una vez realizado el diagnóstico la conducta a seguir depende de la edad del embarazo en la cual se realiza el diagnóstico y a las condiciones del gemelo donador, quien tiene una mortalidad superior al 50 % (11,13). El tratamiento puede ser:

- a. Conservador:
 1. Culminación del embarazo cuando exista viabilidad del gemelo donador.
 2. Utilización de tocolíticos para evitar el parto prematuro del gemelo donador.
 3. Digitalización materna, en el caso que el gemelo donador presente signos de insuficiencia cardíaca.
 4. Utilización de indometacina u otros antiinflamatorios no esteroideos (AINES) en la madre para contribuir a la tocolisis y la disminución del polihidramnios, disminuir las molestias maternas, y si es necesario realizar amniocentesis (11-13).
- b. Intervencionista o quirúrgico dirigido a tratar la condición del acardio:
 1. Extracción del acardio a través de histerotomía selectiva (14), y continuación del embarazo del gemelo donador.
 2. Embolización de la arteria umbilical del acardio con alcohol absoluto a través de cordocentesis guiada por ultrasonido.
 3. Ocluir con una pinza o sutura en el cordón umbilical del acardio a través de laparoscopia.
 4. Electrocoagulación con láser del cordón umbilical del acardio, constituyendo la técnica que ha demostrado mejores resultados (12,13).

Sea cual sea la conducta a seguir, el resultado debe ser el bienestar del gemelo donador, lograr que pueda llegar al fin su gestación en las mejores condiciones posibles a pesar de los obstáculos que su hermano ha colocado en su camino.

REFERENCIAS

1. Díaz-Guerrero L, Quintero R, Falcón E, Aponte D, Sosa-Olavarria A. Diagnóstico ecográfico de feto acardio. *Ultrasonido en Medicina* 1998;14:49-53.
2. Sosa Olavarria A. *Ultrasonografía y Clínica embriofetal*. Valencia, Estado Carabobo, Venezuela: Editorial Tatum; 1993.p.369.
3. Landy HJ, Larsen Jr JW, Schoen M, Larsen ME, Kent SG, Weingold AB. Acardic fetus in a triple pregnancy. *Teratology* 1988;37:1-6.
4. Severn ChB, Holyoke EA. Human acardiac anomalies. *Am J Obstet Gynecol* 1973;116:358-365.
5. Molina-Vílchez RA, Ávila C, Martínez-Cárdenas E. Feto acárdico amorfo o teratoma placentario? *Rev Obstet Ginecol Venez* 1994;54(2):101-104.
6. Bach-Vallmayor C. Diagnóstico ecosonográfico de malformaciones fetales antes de la semana 16. *Prog Diag Prenat* 2000;12(6):365-371.
7. Will G. Los acardios y sus modalidades. *Rev Obstet Ginecol Venez* 1945;5(1):59-80.
8. Herrera M, Reumann W, Fleitas F, Zapata L. Acardios. Presentación de un caso. *Gac Méd Caracas* 1991;99:223-227.
9. Peña FE, Marín LV, Escobar F, Tortolero ME. Embarazo gemelar con feto acardio. Comunicación de un caso. *Rev Obstet Ginecol Venez* 1994;54(2):105-106.
10. Moore TR, Gale S, Berniske K. Perinatal outcome of forty nine pregnancies complicated by acardic twinnings. *Obstet Gynecol* 1990;163:907-912.
11. Healy MG. Acardia: Predictive risk factors for the co-twins survival. *Teratology* 1994;50:205-213.
12. Bello L, Scuses M. Síndrome de perfusión arterial invertida en un gemelo (acardia-acrania). Caso clínico. *Rev Obstet Gynecol Venez* 2001;61(3):175-178.
13. Pérez CCh, De Luis-Escudero JF, Almeida-Valverde L, Sierra-Medina N. Secuencia TRAP. Dos casos con manejo diferente. Diagnóstico ecográfico de gemelo acardio-acéfalo. *Prog Diag Prenat* 2000;12(2):69-73.
14. Robie GF, Payne Jr GG, Morgan MA. Selective delivery of an acardiac acephalic twin. *N Engl J Med* 1989;320(8):512-513.

Efecto de bajas dosis de estrógenos equinos conjugados con y sin acetato de medroxiprogesterona en el hueso en mujeres posmenopáusicas tempranas.

En este estudio doble ciego, controlado con placebo, se distribuyeron aleatoriamente 822 mujeres posmenopáusicas, en varios grupos para recibir 0,625 mg de estrógenos equinos conjugados (EEC); 0,625 mg de EEC con 2,5 mg de acetato de medroxiprogesterona (AMP); 0,45 mg de EEC; 0,45 mg de EEC y 2,5 mg AMP; 0,45 mg EEC y 1,5 mg AMP; 0,3 mg EEC; 0,3 mg EEC y 1,5 mg AMP; o placebo por 2 años. Todas las pacientes participantes recibieron suplementación de calcio y el estudio abarcó cambios de la línea basal de densidad mineral ósea de columna (DMO) y cadera, contenido mineral óseo total, y un grupo de marcadores bioquímicos de recaptación. A los 24 meses, todas las mujeres que recibieron tratamiento activo tuvieron una ganancia significativa de la densidad mineral ósea de la línea de base en columna y cadera, y un aumento significativo en contenido mineral óseo corporal total excepto en el grupo que recibió 0,3 mg de EEC. Los autores concluyen que las dosis de EEC menores de 0,625

mg cuando se suplementan con AMP pueden aumentar significativamente la DMO y el contenido mineral óseo corporal total en mujeres posmenopáusicas tempranas.

Comentarios: Se había considerado, basado en otros estudios previos, que 0,625 mg de EEC protegen de la osteoporosis a la mujer menopáusica, mientras que no está claro que una dosis baja de 0,3 mg sea siempre efectiva. Este estudio demuestra que las dosis bajas son más efectivas que el placebo y que cuando se agrega AMP, son probablemente tan efectivas como las dosis altas. Los autores también demostraron que la suplementación de calcio sola en mujeres que no toman estrógenos es inútil para prevenir la osteoporosis. La información que 0,3 mg con AMP es efectivo en prevenir la osteoporosis puede ser de utilidad en terapéutica. (Lindsay R, Gallagher JC, Kleerekoper M, Pickar JH. *JAMA* 2002;287:2668-2676.)