

## Síndrome de perfusión arterial retrógrada en gemelos (trap): feto acardio. Reporte de un caso

*Drs. Liliana Ramírez\*, María Luisa Carmona de Uzcátegui\*\*, Belkys Chacín\*, Franklin Moreno\*\*\**

### RESUMEN

*Se presenta el caso de una paciente de 23 años de edad, procedente del Estado Barinas, II gesta, la cual presenta un embarazo gemelar monocorial, donde el primer feto tuvo desarrollo normal y falleció por dificultad respiratoria en el período neonatal y el segundo, fue un feto acardio anceps. Al examinar el feto se observó ausencia de corazón y pulmones, cerebro rudimentario y anomalías de las extremidades. La disección reveló epidermis con abundantes células vacuolizadas, dermis edematosa y ausencia del epiplón mayor. Los genitales externos femeninos estaban bien desarrollados. El examen radiológico mostró un cráneo pequeño, osificación de columna vertebral y anomalías óseas de manos y pies. Se hizo una revisión de la literatura sobre acardia en los últimos 30 años.*

*Palabras clave: Acardia. Embarazo gemelar monocorial. Síndrome de perfusión arterial retrógrada en gemelos.*

### SUMMARY

*We present the case of a 23 year old patient, from Barinas State, II gravida, with a twin monochorial pregnancy, a normal fetus who died for respiratory distress in neonatal period and the other one, was an acardius anceps. The acardius presented absence of heart and lungs, a rudimentary brain, and anomalies of extremities. The dissection showed epidermis with numerous vacuolized cells, edematous dermis and absence of mayor epiploon. The external female genitals were well developed. Radiological screening showed a rudimentary cranium and anomalies of the hands and feet. We reviewed the last 30 years of acardia literature.*

*Key words: Acardius. Twin monochorial pregnancy. Twin reversal arterial perfusion.*

## INTRODUCCIÓN

Una de las complicaciones más importantes del embarazo gemelar monocorial, es el síndrome de transfusión feto-fetal, puesto que este trastorno ocurre al presentarse anastomosis vasculares en la placenta, lo que se denomina síndrome de perfusión arterial reversa en gemelos (TRAP). Estas anastomosis producen

alteraciones hemodinámicas muy importantes entre ambos gemelos, las cuales pueden ocasionar malformaciones de uno o de ambos fetos, de ellos la más grave es la formación de un feto acardio (1-6).

Se define como acardia una malformación congénita fetal, proveniente de un embarazo monocigótico, cuya característica más resaltante es la ausencia del corazón funcional en uno de los fetos. El desarrollo del acardio se efectúa a expensas de la sangre bombeada por el otro gemelo y por esta razón, se describen como fetos parásitos (7). Los acardios sólo se pueden presentar en embarazos gemelares monocigóticos y nunca en embarazos simples.

Esta anomalía se incluye dentro de las

\* Profesoras Instructoras de la Cátedra de Embriología. Facultad de Medicina. Universidad de Los Andes.

\*\* Prof. Titular Jubilado de la Cátedra de Embriología. Facultad de Medicina. Universidad de Los Andes.

\*\*\*Prof. Agregado de la Cátedra de Embriología. Facultad de Medicina. Universidad de Los Andes.

malformaciones congénitas más raras que existen, puesto que se presentan en uno de cada 35 000 nacimientos y en el 1 % de los embarazos gemelares monocigóticos. En estos casos, uno de los gemelos se desarrolla normalmente, mientras que en el otro no se desarrolla el corazón, ni otras estructuras corporales, razón por la cual se le designa como gemelo acardio. En estos embarazos, el cordón umbilical del feto acardio sale directamente del cordón umbilical del gemelo normal y obtiene su sangre del mismo, el cual se conoce como gemelo bomba. Mientras el acardio es inviable, la morbilidad para el feto normal es del 50 % (8-10). Sin embargo, es importante hacer notar que esta incidencia es aproximada, puesto que en las estadísticas no se toma en consideración el porcentaje de fetos que son abortados.

Entre los estudios epidemiológicos sobre esta anomalía, James en 1977 (11), al efectuar la revisión de 340 casos de acardios publicados entre los años 1927 a 1974, refiere que:

- a. Hay una mayor probabilidad de que se produzca en un embarazo monocorial monoamniótico, que en un embarazo monocorial biamniótico.
- b. Se presenta con mayor frecuencia en gestaciones triples y cuádruples, que en los embarazos gemelares.
- c. Hay una mayor incidencia de acardios en el sexo femenino.
- d. No existe relación evidente entre la edad materna y la aparición de fetos acardios.

La etiología básica y el factor teratógeno causante de esta anomalía sigue siendo desconocida, aunque se describe la influencia de la perfusión arterial reversa en gemelos (12-16). Algunos autores al realizar estudios genéticos de estos acardios, encontraron que pocos de ellos tenían anomalías cromosómicas, por lo que concluyen que la alteración genética no es la causa primaria de esta anomalía, sino que es la alteración vascular de la placenta la causa fundamental de su origen (17,18).

Lattanzi y col. (19), refieren el caso de un acardio amorfo en un embarazo monocorial, con severa inmadurez de sus órganos, los cuales en el estudio de su cariotipo presentaron discrepancia entre ambos gemelos, mientras el feto normal presentaba cariotipo femenino, el acardio tenía un cariotipo de sexo masculino.

Moore y col. (20) en la revisión de 49 casos de acardios, refieren que en un embarazo gemelar con esta anomalía, se necesita la formación de un gemelo normal o gemelo bomba, que provea la circulación,

para sí mismo y para el gemelo acardio. De igual modo indican que la presencia de polihidramnios, el parto de pretérmino y la evolución perinatal, están íntimamente relacionados con el peso del acardio y el del gemelo bomba. Estos autores sugieren, que mediante la relación entre el peso del acardio y el del gemelo normal, se puede predecir la frecuencia de la insuficiencia cardíaca congestiva, el polihidramnios y la prematuridad, aunque no la supervivencia, presentando mal pronóstico cuando el peso estimado del acardio supera en un 50 % al de su gemelo.

En la descripción de los acardios, sobre todo los amorfos, se hace necesario establecer la diferencia con los teratomas placentarios. Los acardios amorfos siempre tienen un cierto grado de organización esquelética, al igual que formación del cordón umbilical, hecho que no se aprecia en los teratomas de placenta (21-25).

Con el fin de poder realizar la clasificación de esta anomalía, se hace necesario realizar la descripción detallada del acardio. Numerosos autores refieren que en la mayoría de estos casos, la zona más afectada es la región cefálica, la cual es la que recibe menos oxígeno, pero también se han descrito con frecuencia casos con alteraciones de los miembros, agenesia renal, alteraciones de las suprarrenales, de la vejiga, de las asas intestinales y gastrosquisis (10,12,16,19,20).

## CLASIFICACIÓN DE LOS FETOS ACARDIOS

A comienzos del siglo XX, Ogata (26) clasifica los acardios o corangiópagos parásitos, de acuerdo al grado de desarrollo de las partes óseas y los ordena en varios grupos.

1. TIPO I. Acardios holosomus:
  - A. Acardius holosomus holoacranium: con esbozo de cabeza y con miembros superiores e inferiores rudimentarios
  - B. Acardius holosomus hemiacranium: sin cabeza y miembros superiores e inferiores rudimentarios.
2. TIPO II. Acardius hemisomus:
  - A. Acardius hemisomus acephalus. Variedades 1 a 5, los cuales no presentan desarrollo de cabeza. Las variedades 1 y 2 presentan esbozos de miembros superiores e inferiores, mientras que las variedades 3 a 5 sólo presentan desarrollo de la porción caudal del cuerpo con presencia de miembros inferiores rudimentarios.
  - B. Acardius hemisomus acromus. Con presencia de cabeza rudimentaria y ausencia de la región caudal del cuerpo.
3. TIPO III. Acardius amorphus: caracterizados por

## SÍNDROME DE PERFUSIÓN ARTERIAL RETRÓGRADA

presentarse como una masa amorfa de tejidos.

Posteriormente, Napolitani y Schreiber en 1960 (27), dependiendo del grado de desarrollo de los acardios, los clasifica en:

1. *Acardius anceps*: corresponden a los acardios mejor formados. Presentan cabeza con remanentes de huesos craneales y tejido cerebral, la cara es imperfecta y está representada por varias hendiduras en lugar de orejas, ojos y boca. El cuerpo y las extremidades están relativamente bien formados. Pueden tener o no una cavidad torácica, aunque nunca presenten un corazón bien desarrollado.
2. *Acardius acephalus*: es la variedad más frecuente. No presentan cabeza y carecen de órganos torácicos.
3. *Acardius acornus*: ésta es una forma rara de acardia. El feto presenta una cabeza grande, sin que se vea el resto del cuerpo. Si este último se desarrolla, sólo se aprecia como una masa de tejido amorfo. El feto está unido a la placenta por un cordón umbilical que sale de la región cervical.
4. *Acardius amorphus*: es la forma más rara de acardia. Su aspecto es amorfo, con la apariencia de una burbuja o pelota de piel, con o sin pelo. En su interior puede tener restos de cartílago, hueso, tejido muscular y vasos sanguíneos. Se incluyen dentro de este grupo los *acardius myelacephalus*, que presentan forma circular y cuya imagen radiológica puede revelar una armazón de esqueleto, con una o más extremidades fusionadas.

Boronow y West en 1964 (28), hacen la observación de que todas las clasificaciones se basan solamente en la apariencia externa, sin tomar en cuenta el desarrollo del esqueleto, por lo que muchas veces el acardio se clasifica en una categoría que no le corresponde. Por esta razón proponen que siempre debe hacerse un estudio radiológico, que apoye el estudio anatómico, con el fin de realizar una clasificación más acorde con los hallazgos.

Van Allen y col. en 1983 (29), realizan una descripción de los fetos acardios, señalando las características externas de los casos más frecuentes.

Torres Borrego y col. en el año 2000 (30), corroboran la clasificación de Napolitani y Schreiber y ratifican que la mayoría de los acardios pueden agruparse en:

1. *Anceps*: es el más desarrollado, presenta tronco, extremidades y remanentes de cabeza.

2. *Acephalus*: es el más frecuente, carece de la región cefálica y vísceras torácicas.
3. *Acornus*: corresponde a aquellos casos con cabeza grande y falta de desarrollo de la porción caudal.
4. *Amorphus*: están constituidos por una masa amorfa, sin partes reconocibles.
5. *Mielacephalus*: constituidos por una masa amorfa, que presentan estructuras que simulan el esbozo de extremidades.

En cuanto a la etiopatogenia de los acardios, se considera esta anomalía como una de las complicaciones más importantes del embarazo gemelar, siendo observada en el humano solamente como producto de un embarazo monovular monocorial. La gran mayoría de los autores consideran que en estos embarazos se producen anastomosis entre los vasos placentarios de uno y otro gemelo (31-37). Esta teoría está basada en que en el examen de la placenta de estos fetos, siempre se observan dichas anastomosis.

Se describe que estas anastomosis vasculares placentarias pueden ser:

- a. Anastomosis superficiales, cuando ocurren entre arteria y arteria o vena y vena de uno y otro gemelo.
- b. Anastomosis profundas, cuando se realizan entre capilares arteriales del primer feto y capilares venosos del segundo feto. Se considera como la variedad más grave, ya que trae como consecuencia muchas alteraciones en el desarrollo de los fetos. En algunos casos pueden presentarse simultáneamente las dos variedades.

Las anastomosis vasculares conducen a una serie de alteraciones del riego sanguíneo entre ambos fetos (38-43), produciéndose el llamado síndrome de transfusión feto fetal, cuyo grado máximo corresponde a la perfusión arterial retrógrada en gemelos (TRAP), dependiendo su gravedad del momento de instauración, el tipo y el grado de derivación. Aunque es propia de las gestaciones gemelares monocoriales, esta entidad podría producirse en embarazos dicoriales con ambas placentas fusionadas.

La conexión vascular entre ambos gemelos hace que uno de ellos se comporte como donante, movilizándolo el torrente sanguíneo de ambos, mientras que el otro recibe el flujo retrógrado. Ello provoca por un lado sobrecarga en el gemelo donante, al tener que movilizar su volemia y la del acardio, produciéndose insuficiencia cardíaca congestiva

(ICC), anemia y riesgos de prematuridad, con una mortalidad de aproximadamente el 50 %. El acardio se desarrolla en condiciones desfavorables recibiendo sangre desoxigenada y a contracorriente desde la o las arterias umbilicales. Esto condiciona un desarrollo anormal de sus órganos, entre ellos el corazón, así como la existencia de hidrops y edema. El gemelo aventajado recibe el nombre de feto bomba y el otro, el de feto perfundido. La menor irrigación del acardio se efectúa hacia la parte superior del cuerpo, lo cual conlleva en definitiva a una morfogénesis incompleta. Por esta razón, en la mayoría de los acardios hay ausencia de cabeza y de órganos torácicos.

### CASO CLÍNICO

El presente caso es producto de un embarazo gemelar, de una paciente de 23 años de edad, procedente del Estado Barinas. Segunda gestación, con una cesárea anterior, por desproporción feto pélvica, de la cual se obtuvo un recién nacido sano, sexo masculino.

Antecedentes familiares: madre tuvo un aborto de tres meses en un embarazo gemelar, tuvo XI gestaciones, y un niño vivo con hidrocefalia, que murió a los ocho meses y en otro embarazo tuvo una niña muerta, con múltiples malformaciones.

La paciente ingresó al Instituto Autónomo Hospital Universitario de Los Andes con el diagnóstico de embarazo gemelar, de cronología imprecisa. Se realizó un ecosonograma, el cual reveló la presencia de dos fetos: un primer feto estaba en presentación cefálica y el segundo, en presentación podálica, en este último había una bóveda craneal muy pequeña, por lo que se pensó en ese momento, en una anencefalia. Además, se confirmó el diagnóstico de polihidramnios.

Debido al antecedente de una cesárea anterior y por tratarse de un embarazo gemelar con polihidramnios, se procedió a realizar una cesárea, de la cual se obtuvo un primer feto vivo, de sexo femenino, sin lesiones aparentes, con un peso de 1 240 g, en malas condiciones generales y un segundo feto muerto, con múltiples malformaciones.

De igual modo, se observó una placenta única con un diámetro de 29 x 10 cm, con dos cordones umbilicales, así como la presencia de una sola cavidad amniótica, con abundante líquido. Hacia la cara fetal se apreció la inserción de dos cordones umbilicales, uno de inserción central y el otro, de menor calibre, de inserción velamentosa. Además, se observaron vellosidades coriales, con vasos sanguíneos congestivos.

El feto vivo, aparentemente normal, fue enviado al

servicio de retén patológico, donde falleció a las pocas horas por dificultad respiratoria. La autopsia demostró una atelectasia difusa bilateral y una inmadurez cerebral. El feto malformado fue inyectado para su fijación y enviado a la Cátedra de Embriología de la Facultad de Medicina de la Universidad de Los Andes, para su correspondiente estudio morfológico.

### ESTUDIO MORFOLÓGICO CARACTERÍSTICAS EXTERNAS

Este feto corresponde a un acardio anceps o paracéfalo, del sexo femenino. La talla aproximada es de 27 cm, calculada en base a la longitud ápico calcañar y el peso aproximado es de 2 kg, tomado después de la fijación.

El aspecto del acardio es de una gran masa amorfa, de consistencia blanda. Llama poderosamente la atención la falta de separación entre la región cefálica y el tronco. Hacia la parte craneal de esta masa, se observa escaso cabello fino de color negro (Figura 1).

En la región ventral, por debajo del cuero cabelludo, los rasgos faciales están representados por una estructura tubular, que semeja una probóscide e inmediatamente caudal a la misma se aprecian dos pliegues, uno superior y otro inferior, que parecen corresponder a estructuras labiales rudimentarias, estos pliegues delimitan una pequeña abertura que



Figura 1. Fotografía de la región anterior de feto acardio.

posiblemente corresponde a la cavidad bucal. Hacia los lados de la probóscide se observan dos pliegues transversales, que semejan las hendiduras palpebrales. En las partes laterales de la región cefálica no se observa ningún esbozo de los pabellones auriculares (Figura 2).



Figura 2. Fotografía de la región posterior de feto acardio.

La región abdominal del acardio es muy pequeña y en el centro se observa una formación prominente y blanquecina, que corresponde al cordón umbilical, seccionado transversalmente. Por debajo del cordón umbilical, se observan los genitales externos, representados por los labios mayores bien conformados y unos labios menores hipotróficos.

La región posterior del feto muestra hacia la parte craneal varios pliegues de piel, dispuestos en sentido transversal. El tronco luce bastante corto, debido al gran tamaño de la región cefálica. En la región caudal se evidencian los pliegues glúteos, que circunscriben la región del ano, que es permeable.

Hacia las partes laterales se observa la emergencia de las extremidades superiores, que se ubican a nivel de la región abdominal, mientras que los miembros inferiores emergen a los lados de los genitales externos, los cuales se encuentran flexionados hacia la parte ventral del cuerpo. Tanto las extremidades superiores, como las inferiores presentan múltiples malformaciones.

Los miembros superiores son cortos y no se aprecian los pliegues de los codos. En el miembro superior izquierdo se puede observar la constricción de la muñeca y a continuación se encuentra una estructura plana que termina en forma cónica, que corresponde a la paleta mania. En la superficie dorsal de esta mano rudimentaria no se observan rayos digitales, mientras que en la superficie ventral se visualiza la emergencia de un solo dedo con su placa ungueal.

La mano del miembro superior derecho presenta tres dedos, todos presentan el esbozo de las uñas. El pie derecho muestra un surco digital pequeño que delimita dos dedos rudimentarios y el pie izquierdo termina en una punta, que semeja un dedo.

### DISECCIÓN

Al realizar la incisión de la pared anterior del feto, se observa un tejido mucoide, bastante grueso, de aspecto gelatinoso, con escasos fascículos musculares. Su estudio microscópico permite apreciar una epidermis con abundantes células vacuolizadas y la dermis presenta un marcado edema, lo cual le da un aspecto mixedematoso. Sus células son estrelladas, similares a las del tejido mesenquimatoso. Además se observan abundantes vasos sanguíneos telangiectásicos (Figura 3). La cavidad torácica es muy pequeña y está completamente vacía, sin desarrollo de corazón y pulmones (Figura 4).

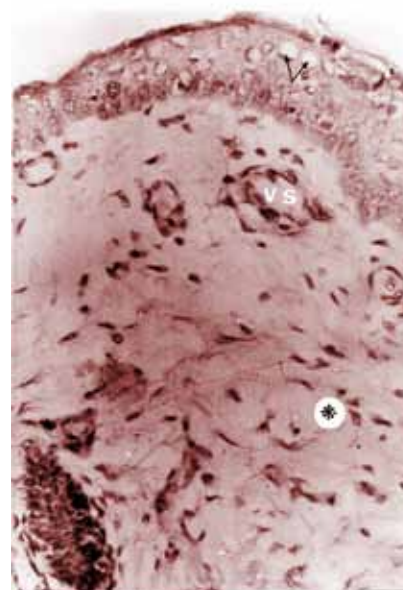


Figura 3. Microfotografía de la piel de acardio que muestra células vacuolizadas en la epidermis. La dermis, muy edematizada, presenta células estrelladas (\*) y abundantes vasos sanguíneos telangiectásicos (v.s.). X 1.200.



Figura 4. Fotografía de la región anterior de acardio, una vez realizada la incisión de su pared anterior y rechazados los colgajos de piel.

Al estudiar la cavidad abdominal llama la atención el hecho de que no se aprecia el epiplón mayor, lo cual permite visualizar directamente las asas intestinales. Estas asas se encuentran enrolladas unas sobre otras, pudiendo diferenciarse las partes correspondientes a los intestinos delgado y grueso (Figura 5).



Figura 5. Fotografía de las cavidades torácica (T) y abdominal (A) del feto acardio, se aprecia ausencia de vísceras en la cavidad torácica y las asas intestinales "in situ".

Hacia la región de la pelvis menor, se encuentran las estructuras que corresponden a los genitales externos femeninos: ovarios, trompas de Falopio y útero, todos aparentemente normales.

En la región retroperitoneal se visualiza un riñón grande único, ubicado en el lado derecho y hacia el lado izquierdo se observa una gran masa aplanada y ovoide, que corresponde a la glándula suprarrenal.

A nivel de la cicatriz umbilical se lograron disecar cinco vasos sanguíneos, dos vasos superiores, que probablemente corresponden a las venas umbilicales y los tres vasos sanguíneos inferiores se disponen en forma de abanico, los cuales posiblemente corresponden a las arterias umbilicales (Figura 6).



Figura 6. Fotografía del corte transversal del cordón umbilical, donde se aprecian cinco vasos sanguíneos.

La cavidad craneal es pequeña, de aproximadamente 5 cm de diámetro y contiene un nódulo de color marrón, de aspecto blando. Su estudio histológico revela la presencia de un tejido cerebral con células gliales y numerosos vasos sanguíneos congestivos (Figura 7 A). En algunos sitios se aprecian estructuras revestidas de células ependimarias, que corresponden a plexos coroideos (Figura 7 B).

En la disección de las hendiduras palpebrales, se aprecia ausencia total de los elementos del globo ocular y de sus anexos.

### ESTUDIO RADIOLÓGICO

En las placas radiográficas llama la atención la gran densidad de los tejidos blandos, sobre todo en la región de la cabeza y el tronco.

La radiografía lateral permite la visualización de un cráneo muy pequeño. La base del cráneo presenta gran alteración en su desarrollo, razón por la cual no pueden diferenciarse sus componentes. El viscerocráneo tiene una osificación deficiente (Figura 8).

## SÍNDROME DE PERFUSIÓN ARTERIAL RETRÓGRADA

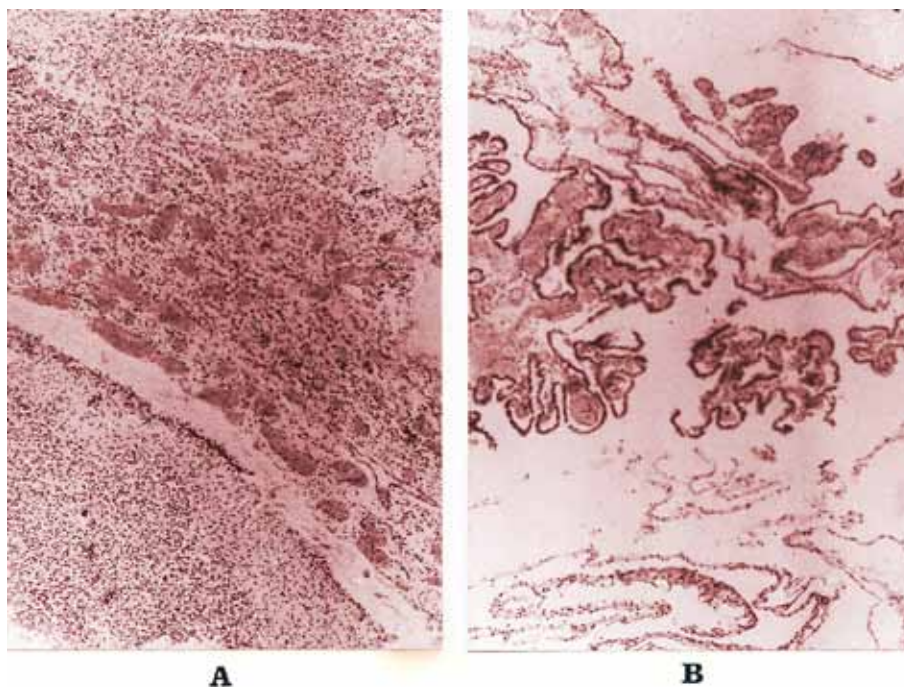


Figura 7. A: Microfotografía del tejido cerebral del feto acárdico, que muestra células gliales y abundantes vasos sanguíneos. X 75. B: Microfotografía de plexos coroideos del tejido cerebral. X 300.



Figura 8. Radiografía en proyección lateral del feto acárdico. Llama la atención la gran densidad de los tejidos blandos, la presencia de osificación en el cráneo, columna y algunos de los huesos de los miembros.

La columna vertebral se observa en toda su extensión, el segmento cervical es largo y consta de ocho vértebras. Los arcos costales se presentan en forma rectilínea y sólo se observan once pares. Las vértebras lumbares y sacras tienen una osificación aparentemente normal.

En la cintura escapular se observa osificación deficiente de la clavícula y de la escápula. Los huesos del brazo y antebrazo tienen osificación aparentemente normal. En cada mano se observan tres metacarpianos y en la mano izquierda se observan dos falanges.

En la cintura pélvica hay osificación de los huesos ilíacos, con sus escotaduras ciáticas dirigidas hacia la línea media. De igual modo se observan los puntos de osificación del isquion, pero no hay osificación del pubis. Los miembros inferiores presentan todos sus segmentos óseos, a excepción de los del pie. El pie izquierdo no tiene ninguna osificación, mientras que el pie derecho muestra un punto para el calcáneo, dos metatarsianos y dos pequeños puntos para dos falanges.

La presencia de un punto de osificación en el calcáneo, nos indica una edad aproximada de siete meses.

## DISCUSIÓN

La acardia es una anomalía muy rara, ya que puede presentarse en 1 cada 35 000 nacimientos y en el 1 % de los embarazos monocigóticos. A pesar de que con frecuencia se observa en embarazos gemelares, también pueden presentarse en embarazos triples o cuádruples.

En los embarazos monocigóticos pueden presentarse anastomosis vasculares entre ambos gemelos, que pueden ser arterio-arteriales, veno-venosas, o ambas, lo cual da lugar a que un feto se desarrolle normalmente, mientras que en el otro degenera el corazón y otras estructuras. Este último se denomina feto acardio.

El feto normal moviliza la sangre para sí mismo y para el acardio, por esta razón se comporta como feto bomba, mientras que el otro se comporta como feto perfundido. En consecuencia, la sobrecarga que realiza el corazón del feto normal determina que se produzca insuficiencia cardíaca congestiva, anemia y riesgo de prematuridad, lo cual puede ocasionar la muerte de este gemelo en un 50 % de los casos.

Mediante la ecografía es posible el diagnóstico precoz, recomendándose un especial seguimiento de las gestaciones con gemelos discordantes. En el 50 % de los casos se aprecia una sola arteria umbilical. La evaluación ecosonográfica, también permite observar las anomalías que frecuentemente se asocian a la acardia, como por ejemplo, ausencia de cabeza, ausencia de órganos torácicos, deformidades de los miembros inferiores, etc. (44-48).

Con el avance de la cirugía fetal, Quintero y col., además de otros investigadores (49-57), han ido desarrollando técnicas quirúrgicas, con el fin de realizar la oclusión del cordón umbilical del acardio y permitir así la supervivencia del feto normal, que en un 50 % de los casos puede sobrevivir. Estas técnicas se han ido perfeccionando desde 1994 hasta el presente, lográndose resultados exitosos.

Para efectuar la oclusión del cordón umbilical en los fetos acardios, se hace necesario en primer lugar seleccionar aquellos embarazos gemelares que están en mejores condiciones para realizar esta técnica quirúrgica y luego se realiza el procedimiento. Entre las técnicas más usadas por Quintero y col. (49), se describen:

**Ligadura del cordón umbilical:** este tipo de cirugía se efectúa mediante anestesia local, utilizando siempre como guía un equipo de ultrasonido. Cuidadosamente se introduce un trócar dentro de la cavidad uterina y se realiza la ligadura con un nudo extracorpóreo. En

la técnica original se utilizaron dos puertas de entrada, pero luego esta técnica fue modificada, para utilizar una sola puerta de entrada, siempre en combinación con el equipo de ultrasonido y la guía endoscópica.

**Fotocoagulación del cordón umbilical:** la fotocoagulación del cordón umbilical con láser se realiza bajo guía endoscópica como una alternativa. En el cordón umbilical, la arteria y la vena son fotocoaguladas con 20 a 40 W de NdYAG de energía de láser, con 600 microfibras, a través de un endoscopio operativo.

**Ligadura y transección del cordón umbilical:** se desarrolla después de producirse la muerte fetal, por la presencia de un cordón umbilical con vasos enmarañados, cuando se trata de dividir la membrana amniorréxica. La técnica también es posible aplicarla a pacientes con TRAP en embarazos monoamnióticos. El cordón se secciona cerca del feto que presenta TRAP, con tijeras de energía láser YAG, a través de fibras de contacto de 600 microfibras, después de realizar 2 ó 3 nudos individuales.

**Fotocoagulación con láser de las anastomosis arterio-arterial y veno-venosas:** fue descrita por primera vez por Hecher y col. (51), con el fin de mejorar la técnica del cierre de las anastomosis arterio-arteriales y veno-venosas, que eran responsables del síndrome del TRAP. En primer lugar se realiza la fotocoagulación de las anastomosis arterio-arteriales y luego las anastomosis veno-venosas.

Se han descrito en fetos acardios, la técnica de obliteración in útero del cordón umbilical, con inyección de 1 mL de alcohol (58-59).

De igual modo, autores como Lee y col. y Hirose y col. (60-61), refieren el tratamiento de obliteración del cordón umbilical del acardio por radio frecuencia, con resultados exitosos, sobre todo en aquellos casos en los cuales existía falla cardíaca, hidrops fetal y el crecimiento riesgoso del acardio, los cuales podían poner en riesgo la supervivencia del feto normal. La obliteración del flujo sanguíneo del acardio, se efectuó de forma exitosa a las 27 semanas de gestación.

En el Hospital Universitario de Caracas, Bermúdez y col. (62), también han realizado en forma exitosa la fotocoagulación selectiva con láser del cordón umbilical, en un caso de transfusión intergemelar, estadio III, con severas complicaciones maternas.

Debido a que el acardio es inviable y por la presencia de polihidramnios, el obstetra tiene que dirigir su atención para tratar de lograr que el feto que tiene un buen desarrollo sobreviva, pues presenta un alto riesgo de prematuridad. Se ha observado que mientras mayor es el peso del acardio, hay una mayor



posibilidad de que fallezca el feto normal. Por lo tanto, en los casos de embarazos gemelares con gemelos discordantes, se han hecho algunas recomendaciones para evitar la muerte de este gemelo. Entre estas recomendaciones se citan:

- Mejorar la insuficiencia cardíaca del feto dominante, con la administración de inotrópicos a la madre.
- Realizar amniocentesis seriadas, para disminuir el polihidramnios y prolongar la gestación.
- Extracción selectiva del feto acardio.
- Interrupción de la vascularización del acardio utilizando el fetoscopio, mediante ligadura del cordón umbilical, fotocoagulación o ablación con láser.

Es indiscutible que para realizar este procedimiento se hace necesario realizar el estudio ecosonográfico prenatal seriado, con el fin de poder detectar la evolución del acardio y el riesgo de prematuridad, con el fin de determinar así el momento ideal para la realización de la ligadura del cordón umbilical. Esta ligadura se ha realizado en forma exitosa a las 27 semanas de gestación.

En el caso estudiado, el acardio corresponde al sexo femenino, lo cual coincide con la mayoría de los casos citados en la literatura. Sin embargo, no se ha descrito hasta el momento la causa de esta predisposición, pero algunos autores refieren que con frecuencia los fetos del sexo masculino presentan una mayor incidencia de abortos en etapas tempranas del desarrollo.

Desde el punto de vista embriológico, es muy importante realizar la clasificación adecuada de esta anomalía, pues las características del desarrollo varían considerablemente de un caso a otro. En la mayoría de los casos, la zona más afectada es la región cefálica, que es la región que presenta menor irrigación durante el desarrollo.

Las mujeres con embarazos gemelares con acardio, necesitan una atención especial, en la cual se hace necesario la participación de un equipo médico multidisciplinario, integrado por obstetra, neonatólogo, pediatra, ecosonografista fetal especializado y algunas veces un endocrinólogo, con el fin de lograr un mantenimiento adecuado del embarazo y una supervivencia del feto normal.

#### REFERENCIAS

1. Romero M, Villalobos N, Avila A, Fassolino C, López C. Acardia fetal en embarazo triple. Reporte de un

- caso. *Rev Obstet Ginecol Venez* 2002;32:203-206.
2. Quesnel C, Pérez M, Aguirre O, Sepúlveda G. Embarazo gemelar con feto acárdico. Reporte de un caso y revisión de la literatura. *Act Med Gpo Ang*. 2004;2:45-48.
3. Sogaard K, Skibsted L, Brocks V. Acardiac Twins: Pathophysiology, diagnosis, outcome and treatment. Six cases and review of the literature. *Fetal Diagn Ther*. 1999;14:53-59.
4. Guigue V. The case of an acardiac headless twin, review of the literature. *J Gynecol Obstet Biol Reprod (Paris)*. 2007;36:293-297.
5. Czichos E, Krekora M, Kaluzynski A, Kulig A, Wilczynski J. Acardiac fetus. Morphological and clinical aspects. *Pol Merkur Lekarski*. 2005;18(103):82-84.
6. Thelmo ML, Fok RY, Shertukde SP. Acardiac Twin fetus with severe hydrops fetalis and bilateral talipes varus deformity. *Fetal Pediatr Pathol*. 2007;26(5-6):236-242.
7. Malinosky W, Szwalski J. Monochorionic, diamniotic triplet pregnancy complicated by twin reversed arterial perfusion sequence. Postpartum autopsy of placenta and acardiac fetus. *Gynekol Pol*. 2004;75(11):863-868.
8. Yagoob J, Shahid K, Aslam MI, Rafique MZ. Acardiac twins: A case series. *J Coll Physicians Surg Pak*. 2007;17:691-693.
9. Chanthasenamont A, Pongrojpwat D. Acardiac Twin. *J Med Assoc Thai*. 2005;88:1721-1724.
10. De Groot R. Modeling acardiac twin pregnancies. *Ann N Y Acad Sci*. 2007;1101:235-237.
11. James WH. A note on the epidemiology of acardiac monsters. *Teratology*. 1977;16:211-216.
12. Schinzel AA, Schimth DW, Miller JR. Monozygotic twinning and structural defects. *J Pediatr*. 1979;95:921-930.
13. Gembruch U, Viski S, Bagamery K, Berg C, Germer U. Twin reversed arterial perfusion sequence in twin to twin transfusion syndrome after the death of the donor co-twin in the second semester. *Ultrasound Obstet Gynecol*. 2001;17:153-156.
14. Van Gemert MJ, Umur A, van den Wiingaard JP, VanBavel E, Vandenbussche FP, Nikkels PG. Increasing cardiac output and decreasing oxygenation sequence in pump twins of acardiac twin pregnancies. *Phys Med Biol*. 2005;50:33-42.
15. Hanafy A, Peterson CM. Twin-reversed arterial perfusion (TRAP) sequence: Case reports and review of the literature. *Aust N Z J Obstet Gynaecol*. 1997;37:187-191.
16. Petersen BL, Broholm H, Skibsted L, Graem N. Acardiac twin with preserved brain. *Fetal Diagn Ther*. 2001;16:231-233.
17. Bieber FR, Nance WE, Morton CC, Brown JA, Redwine FO. Genetics studies of an acardiac monster. Evidence of polar body twinning in man. *Science*. 1981;213:775-777.

18. Jones KL, Benirschke K. The development pathogenesis of structural defects. The contribution to monozygotic twins. *Semin Perinatol.* 1983;7:239-243.
19. Lattanzi W, De Vincenzo RP, De Giorgio F, Stigliano E, Capelli A, Arena V. An acephalus acardius amorphus fetus in a monochorionic pregnancy with sex discrepancy. *Twin Res Hum Genet.* 2006;9:697-702.
20. Moore TR, Gale S, Benirschke K. Perinatal outcome of forty-nine pregnancies complicated by acardiac twinning. *Am J Obstet Gynecol.* 1990;163:907-912.
21. Tzelepi V, Zolota V, Mavromati E. Fetus amorphous acardius: Report of a rare and differential diagnosis from placental teratoma with review of the literature. *Eur Rev Med Pharmacol Sci.* 2007;11:419-422.
22. Gillet N, Hustin J, Magritte JP, Givron O, Lonqueville E. Placental teratoma: Differential diagnosis with fetal acardia. *J Gynecol Obstet Biol Reprod. (Paris)* 2001;30:789-792.
23. Hanley LC, Boyd TK, Hecht JL. Acardiac twin presenting as fetus amorphous with an attenuated umbilical cord. *Pediatr Dev Pathol.* 2007;10:487-490.
24. Uranga F, Uranga F (h). Anomalías del embarazo. En: *Obstetricia Práctica.* Buenos Aires: Editorial Intermédica; 1977.p.347-361.
25. Potter EL, Craig JM. Multiple pregnancies and conjoined twins. En: *Pathology of the fetus and the infant.* Chicago: Year Medical Publisher Inc; 1976.p.207-223.
26. Ogata T. On the classifications of acardius. *Tr Soc Path Jap.* 1929;19:593.
27. Napolitani FD, Schreiber I. The acardiac monster. *Am J Obst Gynecol.* 1960;80:582-589.
28. Boronow RC, West RH. Monster acardius parasiticus. *Am J Obst Gynecol.* 1964;88:233-237.
29. Van Allen MI, Smith DW, Shepard TH. Twin reversed arterial perfusion (TRAP) sequence. A study of 14 twin pregnancies with acardius. *Semin Perinatol.* 1983;7:285-293.
30. Torres Borrego J, Guzmán Cabañas J, Arjona Berral JE, Acosta Collado A, Romanos Lezcana A. *An Esp Pediatr.* 2000;53:346-349.
31. Jonler M, Rasmussen KL, Holmskov A. Acardius (acardius acephalus). *Acta Obstet Gynecol Scand.* 1996;75:412-414.
32. Mohanty C, Mishra OP, Singh CP, Das BK, Singla PN. Acardiac anomaly spectrum. *Teratology.* 2000;62:356-359.
33. Sanfilippo J, Bianchine JQ, Walsh A, Badawy S. Acardius Myalacephalus. Two monsters in triple pregnancy. *New York St J of Med.* 1979;79:245-247.
34. Wong AE, Sepulveda W. Acardiac anomaly: Current issues in prenatal assessment and treatment. *Prenat Diagn.* 2005;25:796-806.
35. Steffensen TS. Placental pathology in trap sequence: Clinical and pathogenetic implications. *Fetal Pediatr Pathol.* 2008;27:13-29.
36. Nik Lah NA, Che Yaakob CA, Othman MS, Nik Mahmood NM. Twin reverse arterial perfusion sequence. *Singapore Med J.* 2007;48(12):335-337.
37. Sohi I, Chacko B, Masih K, Choudhary S. A case of TRAP sequence: Acardiac twin. *Indian J Pathol Microbiol.* 2003;46:664-666.
38. Kaplan C, Benirschke K. The acardiac anomaly. New case report and current status. *Acta Genet Med Gemellol.* 1979:51-59.
39. Lachman R, Mc Nabb, Furmanski M, Karp L. The acardiac monster. *Eur J Pediatr.* 1980;134:195-200.
40. Severn CB, Holyoke EA. Human acardiac anomalies. *Am J Obstet Gynecol.* 1976;116:358-365.
41. Warkany J. Acardia. En: *Congenital malformations.* Chicago: Year Book Medical Publishers; 1975.p.473-475.
42. Wilson EA. Holocardius. *J Obstet Gynecol.* 1972;40:740-746.
43. Yoshinara H, Maisel H. An acardiac human fetus. *Anat Rec.* 1973;177:209-218.
44. Van Gaever C, Defoort P, Dhont M. Delayed structural development in an acardiac fetus: An echographic observation. *Fetal Diag Ther.* 2008;23:100-104.
45. Soogard K, Skibsted L, Brocks V. Acardiac twins: Pathophysiology, diagnosis, outcome and treatment. Six cases and review of the literature. *Fetal Diag Ther.* 1999;14:53-59.
46. Yaggob J, Shahid K, Aslam MI, Rafique MZ. Acardiac twins: A case series. *J Coll Physicians Surg Pak.* 2007;17:691-693.
47. Weisz B, Peltz, Chayen B, Oren M, Zalel Y, Achiron R, et al. Tailored management of twin reversed arterial perfusion (TRAP) sequence. *Ultrasound Obstet Gynecol.* 2004;23:451-455.
48. Sherer DM, Armstrong B, Shah YG, Metlay LA, Woods JR. Prenatal sonographic diagnosis, Doppler velocimetric umbilical cord studies and subsequent management of an acardiac twin pregnancy. *Am J Obstet Gynecol.* 1989;74:472-475.
49. Quintero RA, Reich H, Puder KS, Bardicef M, Evans MI, Cotton DB, et al. Brief report umbilical cord ligation of an acardiac twin by fetoscopy at 19 week gestation. *N Eng J M.* 1994;330:469-471.
50. Hecher K, Hackeloer BJ, Ville Y. Umbilical cord coagulation by operative microendoscopy at 16 weeks gestation in an acardiac twin. *Ultrasound Obstet Gynecol.* 1997;10:130-132.
51. Hecher K, Reinhold U, Gbur K, Hackeloer BJ. Interruption of umbilical cord flow in an acardiac twin by endoscopic laser coagulation. *Geburtshilfe Frauenheilkd.* 1996;56:97-100.
52. Sullivan AE, Varner MW, Ball RH, Jackson M, Silver RM. The management of acardiac twin a conservative approach. *Am J Obstet Gynecol.* 2003;189:1310-1313.

## SÍNDROME DE PERFUSIÓN ARTERIAL RETRÓGRADA

53. Quintero RA, Romero R, Reich H, Goncalves L, Johnson MP, Carreño C, et al. In utero percutaneous umbilical cord ligation in the management of complicated monochorionic multiple gestations. *Ultrasound Obstet Gynecol.* 1996;8:16-22.
54. Quintero R, Morales W, Mendoza O, Allen M, Kalter C, Giannina G, et al. Selective photocoagulation of placental vessels in twin-twin transfusion syndrome: Evolution of a surgical technique. *Obstet Gynecol Surv.* 1998;53:97-103.
55. Senat MV, Deprest J, Boulvain M, Paupe A, Winer N, Ville Y. Endoscopic laser surgery versus serial amnioreduction for severe twin-to-twin transfusion syndrome. *N Engl J Med.* 2004;351:136-144.
56. Tan TY, Sepulveda W. Acardiac twin: A systematic review of minimally invasive treatment modalities. *Ultrasound Obstet Gynecol.* 2003;22:409-419.
57. Diehl W, Hecher K. Selective cord coagulation in acardiac twins. *Semin Fetal Neonatal Med.* 2007;12:458-463.
58. Ozeren S, Caliskan E, Corakci A, Ozkan S. Unsuccessful management of acardiac fetus with intrafetal alcohol injection. *Ultrasound Obstet Gynecol.* 2004;24:473-474.
59. Gul A, Cebeci A, Yildirim G, Aslan H, Ceylan Y. Successful intrauterine treatment with alcohol ablation in a case of acardiac twin pregnancy. *J Perinat.* 2005;25:352-255.
60. Lee H, Wagner AJ, Sy E, Ball R, Feldstein VA, Goldstein RB, Farrner DL. Efficacy of radiofrequency ablation for twin-reversed arterial perfusion sequence. *Am J Obstet Gynecol.* 2007;19:557-558.
61. Hirose M, Murate A, Kita N, Aotani H, Takebayashi K, Noda Y. Successful intrauterine treatment with radiofrequency ablation in a case of acardiac twin pregnancy complicated with a hydropic pump twin. *Ultrasound Obstet Gynecol.* 2004;23:509-512.
62. Bermúdez C, Pérez-Wulff J, Rojas J, González F, Uzcátegui G, Plata P. Fetoscopia operatoria: fotocoagulación láser selectiva en el síndrome de transfusión intergemelar. *Rev Obstet Ginecol Venez.* 2003;63:101-106.

Dirección: Urb. Santa María Sur. Calle Loma Redonda.  
Qta. Malonca. Mérida. Edo. Mérida.  
Email: [maguisauz@hotmail.com](mailto:maguisauz@hotmail.com)

---

## La Biblioteca “Dr. M. A. Sánchez Carvajal”

Es la Biblioteca de la Sociedad de Obstetricia y Ginecología de Venezuela. Atiende a los miembros de esta Sociedad, a los profesionales de la medicina de la Maternidad “Concepción Palacios”, así como a todo tipo de público que posea interés en las siguientes áreas de especialización:

- Obstetricia y Ginecología
- Cáncer ginecológico
- Fertilidad
- Reproducción humana
- Perinatología

### Objetivos

- Favorecer las labores de asistencia, investigación y educación médica.
- Proporcionar información actualizada de manera sistemática y completa a los usuarios.
- Orientar al usuario en la búsqueda y localización de información bibliográfica nacional e internacional.
- Difundir información en las áreas de especialización de la biblioteca.

- Mantener lazos de cooperación con bibliotecas y centros de documentación especializados en las ciencias médicas.

### Servicios

- Consulta de la colección en sala de forma directa a través de estanterías abiertas, e indirectamente por medio de índices y fotocopias de tablas de contenidos de revistas.
- Servicio de internet.
- Servicio de conmutación bibliográfica.
- Pedido de fotocopias de documentos, a través del Servicio Cooperativo de Acceso a Documentos (SCAD)/Red Médica Bireme/OMS, ubicado en Sao Paulo - Brasil
- Atención de usuarios vía telefónica o correo electrónico.
- Envío de información vía correo tradicional con cobro a destino.
- Servicio de Fotocopias.