

118 **Montserrat Roca Arquillué^a**
Manuel Griabal García^b
Francisco J. Nogués Tomás^a
Rosa Oncins Torres^c
M. Ángeles Aragón Sanz^a

^aServicio de Obstetricia y Ginecología. Hospital de Barbastro. Huesca. España.

^bMedicina de Familia. Hospital de Barbastro. Huesca. España.

^cServicio de Anatomía Patológica. Hospital de Barbastro. Huesca. España.

Correspondencia:

Dra. M. Roca Arquillué.

Servicio de Obstetricia y Ginecología. Hospital de Barbastro. Carretera 240, s/n. 22300 Barbastro (Huesca). España.

Correo electrónico: arquillue01@yahoo.com

Fecha de recepción: 15/6/2008.

Aceptado para su publicación: 27/5/2008.

Vanishing twin y feto papiráceo en el segundo trimestre de gestación

Vanishing twin and fetus papyraceous in the second trimester of pregnancy

RESUMEN

Presentamos un caso clínico de muerte fetal en gestación gemelar bicorial biamniótica en el segundo trimestre de gestación con feto papiráceo. Se conoce el momento exacto de la muerte fetal, que tuvo lugar durante una exploración ecográfica, pero no la causa. A pesar de que está descrito en la bibliografía científica un mayor riesgo de morbilidad y mortalidad del gemelo vivo, la gestación y el parto cursaron sin complicaciones.

PALABRAS CLAVE

Feto papiráceo. *Vanishing twin*. Muerte de un gemelo.

ABSTRACT

We present a clinical case of foetal death in bichorionic-diamniotic gemelar gestation in the second trimester of gestation with fetus papyraceus. There is known the exact moment of the foetal death that had place during an ultrasonography examination, not this way the cause. In spite of the

fact that this one described in the bibliography a major risk of morbidity and mortality of the alive twin, the gestation and the childbirth dealt without complications.

KEY WORDS

Fetus papyraceus. The vanishing twin. Death of one twin.

INTRODUCCIÓN

Mayoritariamente la muerte fetal de un gemelo ocurre en el primer trimestre del embarazo y produce el fenómeno del feto evanescente o *vanishing twin*. Cuando sucede en el segundo trimestre, generalmente el feto muerto se identifica como feto papiráceo, compresus o momificado. La muerte fetal de un gemelo es una entidad infrecuente, la incidencia es variable según los distintos autores, desde el 0,10% de Wessel¹ hasta el 0,5 % presentado por Berniske y Kim² o el 6,8% presentado por Keith et al³. Seguramente estas diferencias se deben a que existen casos que no son diagnosticados. El feto papiráceo se produce por la existencia de hueso y

cartílago y la desecación de tejidos tras la muerte fetal. El riesgo de morbilidad del gemelo vivo dependerá de la edad gestacional y de la causa de la muerte fetal, de la corionicidad de la gestación y la existencia de circulación compartida, así como del tiempo que transcurre entre la muerte fetal y el parto del gemelo vivo^{1,4}.

CASO CLÍNICO

Paciente de 42 años, sin antecedentes personales de interés ni hábitos tóxicos. Tercigesta primípara, con un parto con fórceps y un aborto con legrado. En la primera visita de embarazo, a las 12 semanas, con analítica de primer trimestre normal, grupo A Rh+, serologías negativas y sobrecarga oral de glucosa precoz por edad negativa, se diagnosticó mediante ecografía de gestación gemelar bicorial biamniótica con ambas longitudes craneocaudales (CRL) acordes con la fecha última regla (FUR) y ambas translucencias nucales negativas (fig. 1). Se le informó del protocolo de diagnóstico prenatal y la paciente aceptó la indicación de amniocentesis por edad materna. A las 15 semanas, durante la exploración ecográfica previa a la amniocentesis, se objetivó una bradicardia fetal grave que terminó en parada cardíaca del segundo gemelo. El gemelo vivo presentó una biometría acorde con la FUR, un pliegue nuchal negativo y una morfología normal, y el gemelo muerto tenía una biometría correspondiente a 13 semanas, un pliegue nuchal de 2,7 mm y no se objetivaba ninguna alteración morfológica. Ambos líquidos amnióticos eran de volumen normal y se visualizó el signo lambda con placentación lateral. Tras unos prudentes minutos de confirmación, se informó a la paciente de que sólo uno de los gemelos estaba vivo, sin especificar el momento de la muerte del otro, y de que sería más conveniente posponer la amniocentesis. Se solicitó una analítica, con coagulación de control. A las 16 semanas el gemelo muerto aparecía replegado sobre sí mismo, con una disminución de su biometría que correspondió a las 12 semanas, y con desaparición del líquido amniótico; se considera entonces como feto papiráceo. Se decidió realizar una amniocentesis a las 18 semanas, 3 semanas después de la muerte fetal del gemelo, con resultado de 46 XY y una alfafetoproteína de 30.279 ng/ml. La ecografía de nivel

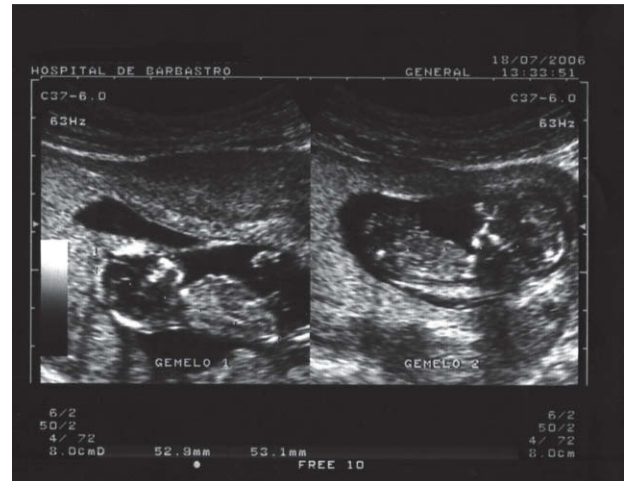


Figura 1. Gestación gemelar bicorial biamniótica. Longitudes craneocaudales acordes a 12 semanas y translucencias nucales negativas.



Figura 2. Ecografía morfológica. Se aprecia un feto papiráceo con longitud craneocaudal correspondiente a 12 semanas.

II no mostró alteraciones morfológicas en el gemelo vivo y el feto papiráceo persistió con un CRL de 12 semanas (fig. 2). A partir de este momento se realizaron controles ecográficos seriados a las 24, 28, 32, 35 y 37 semanas. En todos ellos se objetivaron biometrías acordes del gemelo vivo; no se observaron anomalías en la placenta ni en el líquido amniótico, los dos últimos con Doppler umbilical y cerebral normales. El feto papiráceo se visualizó peor conforme avanzaba la gestación; se situó en



Figura 3. Feto papiráceo cada vez más lateralizado y menos visible conforme avanza la gestación.



Figura 5. Cara fetal de la placenta y feto papiráceo tras el parto.

una posición cada vez más lateral, cercana al cuerno uterino izquierdo, y sólo se distinguía una imagen apelotonada y amorfa, mal definida, con densidades óseas en su interior (fig. 3). Se realizaron analíticas con coagulación mensuales, que no presentaron alteraciones. Los controles gestacionales eran anodinos, salvo la aparición, a las 31 semanas, de posible dinámica. Ecográficamente el cérvix medía 31,5 mm, apenas se modificaba con la maniobra de Valsalva y no presentaba embudización. Por lo tanto, se recomendó sólo reposo relativo.

Antes de comenzar la monitorización fetal no estresante, a las 38 semanas, la paciente es ingresa-

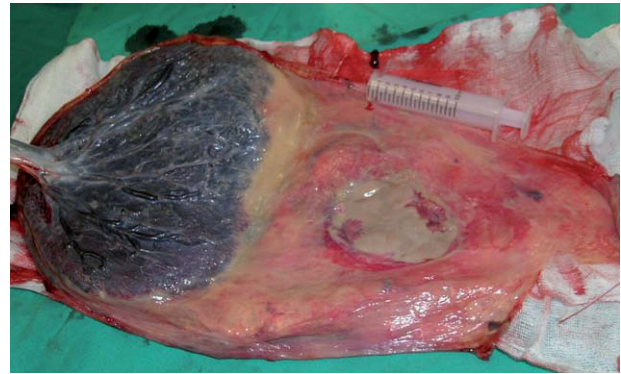


Figura 4. Cara materna de la placenta y feto papiráceo tras el parto.

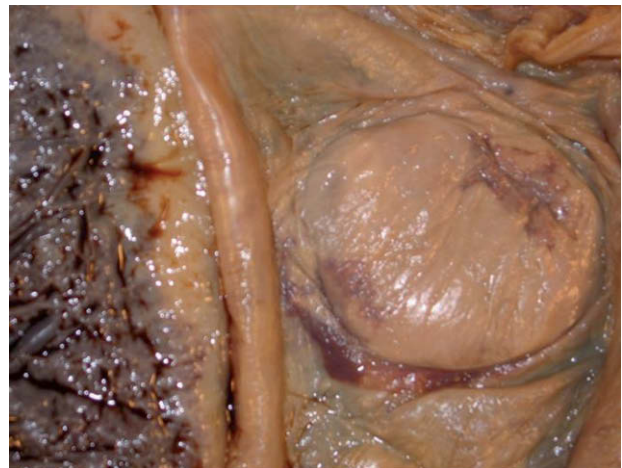


Figura 6. Radiografía simple de feto papiráceo.

da por rotura prematura de membranas. Se produjo, 12 h después, un parto eutócico y nació un varón vivo, de 2.920 g, con dos vueltas de cordón apretadas y una puntuación en la prueba de Apgar de 9/10, sin alteraciones morfológicas visibles. La placenta presentaba en su borde una fibrosis que parecía corresponder a la placenta del gemelo muerto y en la que se originaba el cordón umbilical fibrosazo, que llegaba a una formación momificada que se encontraba incluida entre las membranas ovulares, con aspecto de feto papiráceo y un tamaño de aproximadamente 12 cm (figs. 4 y 5). Se decidió realizar una radiografía simple del feto papiráceo (fig. 6). El estudio anatomopatológico de la placenta y los anejos ovulares, que incluyen el feto papirá-

ceo, informó: feto necrótico, momificado, placenta con vellositis crónica basal plasmocitaria. Para encontrar la causa infecciosa se realizaron tinciones, que fueron negativas.

El puerperio cursó sin complicaciones y se dio de alta a la paciente al tercer día. El recién nacido tampoco presentó complicaciones e igualmente fue dado de alta. En la revisión en consulta de cuarentena, tanto la paciente como el bebé se encontraban perfectamente.

DISCUSIÓN

Es difícil encontrar información sobre este tipo de casos. En general, se trata de publicaciones ocasionales en revistas sudamericanas. La incidencia es muy variable según la bibliografía consultada: de 1/12.000 recién nacidos vivos o 1/184 gestaciones gemelares según Peraza Torres et al⁵, al 0,10% de Wessel¹, e 0,5 % presentado por Berniske y Kim², el 3,7% del rango tras la revisión de múltiples autores realizada por Landy y Keith⁶ en 1998) o el 6,8% presentado por Keith et al³. Seguramente estas diferencias se deben a que existen casos que no son diagnosticados. Debemos señalar que no hemos encontrado en nuestra revisión bibliográfica ninguna publicación que aporte datos sobre la incidencia en nuestro país.

El feto papiráceo ocurre cuando en una gestación múltiple uno o más fetos mueren y se reabsorbe el líquido amniótico, y son desplazados y comprimidos por el gemelo superviviente. Generalmente, sucede al final del período embrionario o a comienzos del segundo trimestre⁶⁻⁸. Al nacer el feto se puede apreciar una estructura momificada sin una forma humana definida o una masa de huesos y tejidos apelonados dentro de las membranas placentarias, que puede pasar inadvertida en el parto^{9,10} y que para identificarla es necesario un atento examen^{4,6,7,11} y su disección. La radiología^{12,13}, como en nuestro caso, puede ayudar a identificar estructuras óseas, o menos frecuentemente un feto calcificado que se llama litopedion.

En la bibliografía la delimitación entre feto evanescente o *vanishing twin* y feto papiráceo no está bien definida y son, en cierto modo, conceptos que se solapan. Sólo Landy et al¹⁴ hacen referencia a este término de feto papiráceo como un mecanismo

de desaparición del gemelo evanescente. En principio, consideramos que la base del concepto de feto papiráceo es más bien anatomopatológica y el síndrome de *vanishing twin* o gemelo evanescente se trataría más de un hallazgo ecográfico que englobaría la desaparición de uno o más sacos gestacionales o embriones, incluida la reducción embrionaria selectiva⁸, tanto si se visualizan posteriormente hallazgos ecográficos de su existencia o no. De hecho, pueden encontrarse hallazgos anatomopatológicos posparto sugestivos de fetos papiráceos que no sean objetivados mediante ecografía y no sean catalogados durante la gestación como *vanishing twin*.

Esta entidad se describe gracias a la realización temprana del control ecográfico, que permite el diagnóstico de embarazo gemelar, de la muerte fetal del gemelo y de su evolución posterior⁶. Una vez que el embarazo es avanzado, si no se ha diagnosticado de forma precoz, puede ser difícil visualizarlo porque suele adoptar una posición marginal quedando incluido en los anejos ovulares, muy aplanado y comprimido por la reabsorción del líquido amniótico⁵. En nuestro caso, la visualización ecográfica a partir de la semana 20 resultó francamente dificultosa. Puede ser incluso un hallazgo histopatológico tras el parto, al encontrar un feto papiráceo evidente, o bien puede encontrarse un remanente embrionario en la placenta, pigmento nodular o pequeños cambios degenerativos placentarios⁵. Sorprendentemente, también se ha descrito su hallazgo al provocar una distocia en el parto¹⁵.

En todos los casos de muerte de un gemelo se describe un aumento en el riesgo de morbilidad del gemelo superviviente, hasta en un 46%¹, en principio mayor en embarazos monocoriales que en bicoriales debido a la mayor frecuencia de fenómenos tromboembólicos y a la disminución del flujo vascular a diferentes órganos del feto superviviente^{1,5,7,16-18}. Se ha especulado con que estos potenciales trastornos hemodinámicos pueden ser un factor etiológico de malformaciones del desarrollo cortical^{18,19}. Un aspecto importante que se debe tener en cuenta en el riesgo de morbilidad es la causa de la muerte fetal, porque puede continuar afectando al otro gemelo y crear un ambiente intrauterino hostil^{1,5,20}; en la bibliografía existe incluso un caso descrito tras un trauma uterino²¹. En nuestro caso, como en la mayoría, la causa es desconocida. Si hubiéramos realizado la amniocentesis también al

122 gemelo muerto tendríamos más información, pero preferimos no realizarla e incluso retrasar la del gemelo superviviente por si se producía un aborto espontáneo. Los valores de alfafetoproteína en el líquido amniótico fueron normales; no obstante, en la bibliografía está documentado el aumento de la alfafetoproteína y la acetilcolinesterasa a causa de la existencia de un feto papiráceo²².

Por otro lado, también es importante conocer el tiempo de la muerte fetal con el fin de evaluar las complicaciones posibles y el pronóstico del feto superviviente. En el primer trimestre el pronóstico es excelente^{4,16,23} y si existe una ecografía temprana se documenta la reabsorción del saco gestacional, de modo que en el momento del parto puede hallarse sólo un remanente embriológico y no detectarse macroscópicamente. En el segundo trimestre, el pro-

nóstico es indeterminado y depende fundamentalmente de la causa de la muerte fetal, de la corionidad y de la edad gestacional. En algunos casos puede ocurrir un aborto o un parto prematuro del gemelo superviviente, o bien secuelas, como aplasia cutis congénita y alteraciones de las extremidades por fenómenos compresivos, u otras malformaciones como disgenesia renal, atresia intestinal, etc.^{1,5,17,19,20,24}. Respecto a la morbilidad materna, puede desarrollarse un cuadro de coagulación intravascular diseminada 3 o 4 semanas después de la muerte fetal, así como estados hipertensivos del embarazo, parto prematuro o distocia del parto^{1,15,17}.

Tras la confirmación del diagnóstico de muerte de uno de los fetos, casi todos los autores están de acuerdo en una actitud conservadora, aunque su manejo es controvertido.

BIBLIOGRAFÍA

- Documento de consenso SEGO 1999. Embarazo gemelar. Muerte fetal única en gestación múltiple.
- Benirschke K, Kim ChK. Multiple pregnancy. *N Engl J Med*. 1973;288:1276-84.
- Keith I, Ellis R, Berger GS, Depp R, Filstead W, Hatcher R, et al. The Northwestern University multihospital twin study. *Am J Obstet Gynecol*. 1980;138:781-9.
- Kramer RL, Izquierdo LA, Wilson G, Curet L. The vanishing twin. University of New Mexico School of Medicine, Department of Obstetrics and Gynecology. *J Reprod Med*. 1999;40:223-8.
- Peraza Torres M, O'Farrill Garrido R, Gómez Cardoso E. Óbito de un gemelo. *Rev Cubana Obstet Ginecol*. 2000;26:115-8.
- Landy HJ, Keith LG. The vanishing twin: a review. Department of Obstetrics and Gynecology, Georgetown University Medical Center, Washington and Department of Obstetrics and Gynecology, Northwestern University Medical School, Chicago, USA. *Human Reproduct Update*. 1998;4:177-83.
- Villalobos N, López C. Síndrome del gemelo muerto. *Rev Obstet Ginecol Venez*. 2002;62:11-5.
- Romeu A, Monzó A, Fernández-Colom PJ, Oehninger S. Gestación múltiple: ¿hasta qué punto es un problema? *Revista Iberoamericana de Fertilidad*. 2002;19:181-94.
- Ayala F, Yord N, Suárez P, Riera C. Feto papiráceo: presentación de un caso. *Rev Obstet Ginecol Venezuela*. 1995;55:39-42.
- Maneiro V, Pedro J, Jiménez Villegas E, Zapata L, Reumann W. Feto papiráceo en embarazo gemelar. *Rev Obstet Ginecol Venezuela*. 1987;47:68-71.
- Sulak LE, Dodson MG. The vanishing twin: pathologic confirmation of an ultrasonographic phenomenon. *Obstet Gynecol*. 1986;68:811-5.
- Sutkin G, Mamluk V. Images in clinical medicine. Fetus papyraceus. *N Engl J Med*. 2004;350:1665.
- Rosas Lavado H, Seminario Velayos O, Salazar Loconi W. Malformaciones exclusivas del embarazo gemelar: feto in feto y feto papiráceo. *Revista Peruana de Radiología. Sección Ultrasonido*. 2001;5.
- Landy HJ, Keith L, Keith D. The vanishing twin. *Acta Genet Med Gemellol (Roma)*. 1982;31:179-94.
- Leppert PC, Wartel L, Lowman R. Fetus papyraceus causing dystocia: inability to detect blighted twin antenatally. *Obstet Gynecol*. 1979;54:381-3.
- Omar Mendez. Manejo del embarazo gemelar cuando muere uno de los fetos. Departamento de Obstetricia y Ginecología, Facultad de Medicina, Universidad de Antioquia, Medellín, Colombia. *Iatreia*. 1992;5:152-5.
- Lorenzana Cruz J, Brooks Frazier H, Espinal Rodríguez JM. Feto papiráceo: presentación de un caso. *Rev Med Hondur*. 2002;70:155.

18. Newton R, Casabonne D, Johnson A, Pharoah P. A case-control study of vanishing twin as a risk factor for cerebral palsy. *Twin Res.* 2003;6:83-4.
19. Yoshida K, Soma H. Outcome of the surviving cotwin of a fetus papyraceus or of a dead fetus. *Acta Genet Med Gemellol (Roma).* 1986;35:91-8.
20. Livnat EJ, Burd L, Cadkin A, Keh P, Ward AB. Fetus papyraceus in twin pregnancy. *Obstet Gynecol.* 1978;51 Suppl:41s-5.
21. Peleg D, Ferber A, Orvieto R, Bar-Hava I, Ben-Rafael Z. Single intrauterine fetal death (fetus papyraceus) due to uterine trauma in a twin pregnancy. Department of Obstetrics and Gynecology, Rabin Medical Center, Petah Tiqva, Israel. *Eur J Obstet Gynecol Reprod Biol.* 1998;80:175-6.
22. Chitayat D, Kalousek DK, McGillivray BC, Applegarth DA. A co-twin fetus papyraceus as a cause of elevated AFP and acetylcholinesterase in the amniotic fluid of the normal co-twin. Department of Pediatrics, Montreal Children's Hospital, McGill University, Quebec, Canada. *Pediatr Pathol.* 1991;11:487-91.
23. Jackson J, Benirschke K. The recognition and significance the vanishing twin. Swedish Hospital Medical Center, Seattle, WA. *J Am Board Fam Pract.* 1989;2:58-63.
24. Jauniaux F, Elkhazen N, Vanrysselberge M, Leroy F. Anatomoclinical aspects of papyraceus fetus syndrome. *J Gynecol Obstet Biol Reprod (Paris).* 1988;17:653-9.