



CASO CLÍNICO

Gestación gemelar complicada con feto acardio. Presentación de un caso y revisión de la literatura

O. Ouviaña*, J.M. Cumbras, M.I. Pardo y M.M. González-Rodríguez

Servicio de Obstetricia y Ginecología, Complejo Hospitalario de Pontevedra, Pontevedra, España

Recibido el 25 de marzo de 2010; aceptado el 20 de abril de 2010

Disponible en Internet el 8 de febrero de 2011

PALABRAS CLAVE

Gestación monocorial;
Secuencia TRAP (*Twin Reversed Arterial Perfusion*);
Feto acardio;
Fotocoagulación láser fetoscópica

KEYWORDS

Monochorionic pregnancy;
TRAP (*Twin Reversed Arterial Perfusion*) sequence;
Acardiac fetus;
Fetoscopic laser coagulation

Resumen La gestación gemelar monocoriónica o univitelina presenta entre sus múltiples peculiaridades la posibilidad de desarrollar el síndrome de transfusión fetofetal, una complicación específica de la misma con un espectro de manifestaciones clínicas variable, que abarca desde una discordancia leve de líquido amniótico hasta la coexistencia de un feto acardio con otro normoformado, y las consecuencias hemodinámicas para este último derivadas de esta complicación.

Presentamos un caso clínico en que se desarrolla esta complicación, diagnosticada en primer trimestre, su evolución, actitud terapéutica elegida y resultados perinatales obtenidos; así como un recuerdo fisiopatológico del mismo, factores pronósticos y opciones terapéuticas recogidas en la literatura médica actual.

© 2010 Elsevier España, S.L. Todos los derechos reservados.

Twin pregnancy complicated with acardiac fetus. Case report and review of the literature

Abstract Twin-twin transfusion syndrome is one of the many distinguishing features of monochorionic twin pregnancy. This complication is specific to this type of pregnancy and has a variable spectrum of clinical manifestations, ranging from mild discordance of amniotic fluid to the coexistence of an acardiac fetus with another normal fetus, and the hemodynamic consequences for the latter resulting from this complication.

We report a case of twin-twin transfusion syndrome with acardiac fetus diagnosed in the first trimester of pregnancy and discuss the therapeutic approach and perinatal results. The pathophysiologic characteristics, prognostic factors and treatment options reported in the current literature are also discussed.

© 2010 Elsevier España, S.L. All rights reserved.

Introducción

La gestación monocigótica complicada con un feto acardio constituye la expresión clínica extrema del síndrome de

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: olallaom22@hotmail.com (O. Ouviaña).

transfusión fetofetal en las gestaciones gemelares monocoriales, representando el 1% de las mismas, y una de cada 35.000 gestaciones en total^{1,2}. Tanto la identificación precoz como el seguimiento y actitudes terapéuticas en este tipo de embarazos se fundamentan en el estudio ecográfico, biométrico y estudio Doppler hemodinámico, que describen una masa dismorfométrica que carece de función cardíaca especializada y que presenta una circulación fetoplacentaria invertida, coexistente con un feto morfológicamente normal en el contexto de una gestación doble monocorial.

Presentamos el caso de una gestación de este tipo diagnosticada en primer trimestre de embarazo en nuestro servicio, el seguimiento y la actitud terapéutica decidida en el mismo, así como sus resultados perinatales; y una revisión de la literatura especializada acerca de la fisiopatología y diagnóstico de esta infrecuente entidad, así como de los factores predictivos de su evolución clínica y opciones terapéuticas actuales.

Caso clínico

Primigesta de 33 años remitida a consulta de alto riesgo obstétrico de nuestro servicio a las 12 semanas de amenorrea con el diagnóstico de gestación gemelar probablemente monocorial-biamniótica y sospecha de malformación de uno de los fetos, descrita como probable anencefalia. No refiere antecedentes familiares ni personales de interés, salvo asma leve en tratamiento. Analíticas de protocolo de primer trimestre dentro de los parámetros normales, grupo sanguíneo 0 Rh positivo. Serologías rutinarias negativas salvo inmunidad a rubéola. En la ecografía se objetiva una gestación gemelar monocorial biamniótica, con un feto morfológicamente normal, CRL 53 mm (acorde 12 semanas), y un feto de aspecto dismórfico en la segunda bolsa, en el que no se visualiza claramente actividad cardíaca, pero con movimientos espontáneos, extremidades inferiores rudimentarias y probablemente superiores (aunque no se visualizan con claridad), ausencia de polo cefálico definido (cráneo y tórax) y edema generalizado, especialmente señalado en polo craneal. Presenta una longitud máxima de 28,5 mm. El estudio Doppler del mismo evidencia flujo inverso en arteria umbilical. Se establecen controles ecográficos cada 2 semanas, objetivando un primer gemelo correctamente evolutivo y progresión en el tamaño del segundo gemelo (46,5 mm en semana 14, 73 mm en semana 17) con aumento del hydrops, que aparece tabicado a nivel de polo cefálico, con formación de quistes (fig. 1). Ante la progresión del tamaño del feto acardio se decide enviar a la paciente a centro de referencia para tratamiento quirúrgico, tras realización de cariotipo y estudio ecográfico del gemelo sano, que excluye anomalías cromosómicas, morfológicas y hemodinámicas en el mismo. A las 21 semanas de amenorrea se realiza, bajo anestesia locorregional, oclusión fetoscópica de cordón de feto acardio, con posterior infusión de 650 cm³ de suero fisiológico intraamniótico, sin incidencias. Es dada de alta al 7.º día postoperatorio sin complicaciones, para control estricto ecográfico y hemodinámico del feto sano cada 2 semanas. Dichos controles y restantes parámetros analíticos y clínicos de la gestación cursan con normalidad, visualizando feto acardio residual colapsado próximo a cuerno uterino derecho,



Figura 1 Imagen y dimensiones ecográficas de la masa acardia en la semana 17 de amenorrea.

que permanece inmodificado el resto de la gestación. En la semana 34 se objetiva un discreto retraso de crecimiento en el feto sano, que presenta una biometría acorde a 31 semanas, con un peso fetal estimado de 1.846 g (percentil 10 para edad gestacional), y un incremento en los índices de resistencia en arteria umbilical (IP 1.76) con Doppler de arteria cerebral media normal (fig. 2). Se decide ingreso de la paciente para monitorización intensiva, procediendo a realizar una cesárea electiva en la semana 35. Se obtiene un recién nacido de sexo femenino y 1.750 g con una puntuación en el test de Apgar 10-10, que ingresa en la unidad de neonatología por bajo peso. Presenta una evolución intrahospitalaria favorable siendo alta al día 20 de ingreso.

En la exploración de la placenta tras la intervención se visualiza un feto acardio residual independiente de la placenta, rodeado de membranas amnióticas, que corresponde al feto acardio involucionado en el que todavía se aprecian extremidades superiores e inferiores rudimentarias (fig. 3), corroborándose los hallazgos ecográficos iniciales en el estudio anatomopatológico.

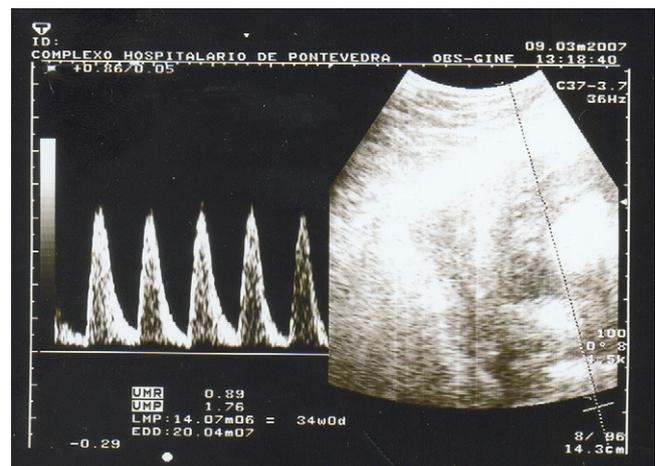


Figura 2 Morfología de la onda velocidad-flujo (OVF) de la arteria umbilical del feto sano en la semana 34, con disminución de la fase diastólica.

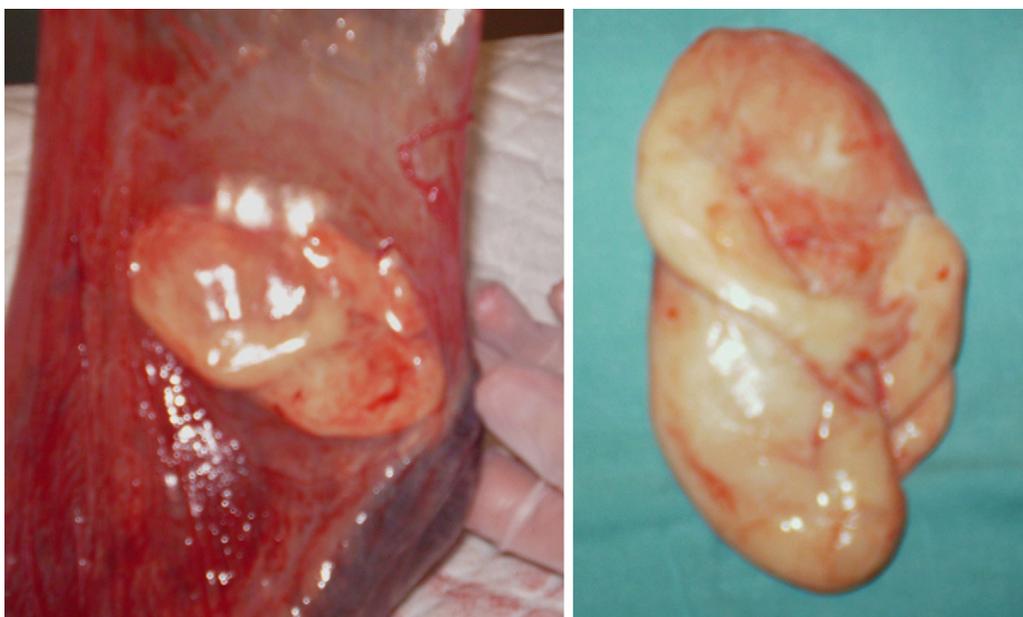


Figura 3 Feto acardio residual rodeado de membranas amnióticas, en que se aprecian rudimentos de extremidades superiores e inferiores.

Discusión

Aunque existen teorías que propugnan una dismorfogénesis primaria subyacente a este tipo de gestaciones³ (anomalía cardiogénica primaria en el feto acardio), basadas en estudios que demuestran la existencia de importantes anomalías cromosómicas presentes en el feto acardio (hasta el 33% de los casos), y en su asociación frecuente a alteraciones como arteria umbilical única⁴, en la mayor parte de la literatura a este respecto se apoya la teoría vascular en la génesis del gemelo acardio. En esta, se reconoce la existencia de anomalías placentarias en la que se forman a nivel de la placa coriónica conexiones vasculares de tipo arterio-arterial y veno-venosas de gran calibre que conectan ambas circulaciones fetoplacentarias^{1,3}. En algún caso, la inserción del cordón del feto acardio está muy próxima, o surge directamente, de la inserción del cordón del feto sano⁵. De este modo, se establece una circulación totalmente invertida entre ambos, en la que la sangre escasamente oxigenada que sale del feto sano por la arteria umbilical (también llamado *feto perfusor* o *feto bomba*), mediante un patrón pulsátil, alcanza a través de las anastomosis arterio-arteriales placentarias la vena umbilical del feto acardio (también llamado *feto receptor*), en el que se produce una perfusión preferente del árbol vascular del hemicuerpo inferior, condicionando así el desarrollo de las características morfofuncionales específicas del feto acardio: hipodesarrollo de la víscera cardíaca, importantes anomalías reduccionales en miembros, hydrops masivo, formación de quistes de gran tamaño en polo cefálico, entre otras. Posteriormente, la sangre todavía menos oxigenada sale a través de la arteria umbilical del gemelo acardio mediante un patrón continuo (invertido) y regresa al feto sano a través de anastomosis veno-venosas, condicionando una deficiente oxigenación del mismo que deriva en hipoxia crónica y complicaciones derivadas de la misma

(retraso del crecimiento, insuficiencia cardíaca), y completando así el circuito definido como secuencia TRAP (*Twin Reversed Arterial Perfusion*)^{1,3,5}. De este modo, el gemelo acardio es hemodinámicamente dependiente del feto bomba o perfusor, que es morfológica y funcionalmente normal, estableciendo una relación de total parasitismo con él y condicionando una sobrecarga funcional del mismo, que deriva en la instauración progresiva de insuficiencia cardíaca congestiva, y en fases más avanzadas, cardiomegalia, alteración de la función hepática y aparición de polihidramnios de etiología multifactorial (aumento de la diuresis por circulación hipercinética y fallo congestivo)^{1,5,6}.

Esta secuencia deriva en la aparición de las complicaciones más frecuentes sobre el feto sano descritas en este tipo de gestaciones: insuficiencia cardíaca congestiva en grado variable, que puede llegar a producir la muerte fetal; y polihidramnios que puede desencadenar trabajo de parto prematuro o rotura pretérmino de membranas^{1,5,6}.

La evolución en este tipo de gestaciones es imprevisible. En algunos casos se puede producir una involución espontánea del feto acardio debido a la trombosis espontánea de las anastomosis implicadas, o simplemente persiste en su relación de parásito con el feto normal permitiendo que este alcance una edad gestacional viable en aceptable estado hemodinámico^{1,7}. En otros, debido a la ruta fisiopatológica descrita, sobreviene un fallo cardíaco congestivo del feto sano y la muerte fetal, resultado que acontece en el 50–70% de los casos durante la evolución espontánea^{3,7}; o bien debido a la hiperdistensión uterina secundaria al polihidramnios y crecimiento del feto acardio (que aumenta progresivamente de tamaño debido al secuestro de sangre destinada inicialmente a la placenta) se desencadena el parto a una edad gestacional previa a alcanzar la viabilidad del feto sano. La edad gestacional media de parto en este tipo de gestaciones es de 32 semanas⁵.

Los factores pronósticos predictivos de una evolución desfavorable se deducen del gradiente de presiones establecido en la secuencia TRAP⁸. Así, cuanto menor sea la resistencia vascular ofrecida por la masa acardia, mayor será el riesgo de desarrollo de hipoxemia y fallo cardiaco en el feto normal secundario a la sobrecarga circulatoria impuesta⁹. Grandes diferencias en los índices de resistencia en las circulaciones de ambos gemelos indican buen pronóstico, mientras que flujos similares sugieren anastomosis más largas y por tanto mayor sobrecarga hemodinámica para el feto perfusor⁸⁻¹⁰. Brassard et al⁸ estudiaron las variables ecográficas predictivas de malos resultados obstétricos (entendiendo como estos muerte fetal, fallo cardiaco y parto antes de la semana 30) derivados de la evolución de estas gestaciones, y definen como parámetros predictivos de los mismos la fracción de acortamiento sistólico del ventrículo izquierdo del feto sano y el peso estimado del feto acardio (es decir, el *ratio* peso acardio/peso feto perfusor)^{6,8}, concluyendo que es posible determinar decisiones terapéuticas en función de criterios ecográficos y hemodinámicos^{5,8}.

¿En qué casos debemos intervenir y en cuáles es posible la actitud expectante? Parece demostrado que en casos que reúnen criterios de buen pronóstico (tamaño del acardio inferior al 50% del peso del feto sano, fracción de acortamiento del ventrículo izquierdo entre el 25 y el 35%), en los que la mortalidad del gemelo sano es inferior al 50%, no está justificada la realización de procedimientos invasivos, ya que no están exentos de riesgos fetales y maternos^{7,10}. Asimismo, en aquellos casos en que se demuestre un crecimiento rápido del feto acardio o la aparición de signos de afectación vascular del feto sano (hydrops severo, polihidramnios o una elevada fracción de acortamiento del VI del feto sano) es razonable plantear la intervención quirúrgica^{5,8,10}. Existen numerosas técnicas ecoguiadas que buscan la exclusión circulatoria del feto acardio, como son la ligadura del cordón umbilical de este último mediante clips metálicos o material trombogénico, o técnicas fetoscópicas de termocoagulación monopolar o bipolar de las anastomosis implicadas en el circuito^{5,11,12}.

Tan y Sepúlveda compararon los resultados obtenidos mediante técnicas de oclusión de cordón umbilical y técnicas de ablación vascular, demostrando que estas últimas se asocian a una edad gestacional mayor en el momento del parto (37 semanas frente a 32), mayor intervalo entre tratamiento y parto (16 semanas frente a 9,5), menor porcentaje de fallos de la técnica (13 frente a 35%) y una disminución general de la prematuridad derivada de este cuadro por debajo de las 32 semanas de gestación^{5,13}. La técnica de ablación más estudiada hasta la actualidad es la foto-coagulación con láser de los vasos placentarios implicados en la secuencia TRAP^{5,11,12}, que demuestra una supervivencia general del feto sano del 77% sin asociar mayor riesgo de rotura pretérmino de membranas. Hecher et al exponen la serie más larga de casos de aplicación de coagulación fetoscópica mediante láser de neodimio-YAG de anastomo-

sis placentarias o del cordón del feto acardio, bajo anestesia locorregional de la paciente, considerando la posibilidad de utilización de fórceps bipolar para coagulación según condiciones de aplicabilidad de la técnica, en aquellos casos que reúnen los criterios descritos en el párrafo anterior¹¹. Demuestran la efectividad de la técnica ya que obtienen una supervivencia total del feto bomba en el 80% de los casos sometidos a dicho tipo de intervención, y un 67% de gestaciones que alcanzan las 36 semanas de gestación sin desarrollar otras complicaciones^{5,11,13}.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

Bibliografía

- Galindo A, Puente JM, Benedicto M, Gutiérrez-Larraya F, Rodríguez-Peralto JM, Martínez A, de la Fuente P. Gestaciones gemelares con feto acardio: revisión a propósito de cinco casos. *Actualidad Obstétrica Ginecológica*. 2001;XIII: 224-35.
- 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: 53-9.
- Coulam CB, Wright G. First trimester diagnosis of acardiac twins. *Early Pregnancy*. 2000;4:261-70.
- Hanafy A, Peterson CM. Twin reversed arterial perfusion (TRAP) sequence: case reports and review of the literature. *Aust N Z J Obstet Gynaecol*. 1997;37:187-91.
- Diehl W, Hecher K. Selective cord coagulation in acardiac twins. *Semin Fetal Neonatal Med*. 2007;12:458-63.
- Moore TR, Gale S, Benirschke K. Perinatal outcome of forty-nine pregnancies complicated by acardiac twinning. *Am J Obstet Gynecol*. 1990;163:907-12.
- Pezzati M, Cianciulli D, Danesi G, Acardiac. Two case reports. *J Perinatal Med*. 1997;25:119-24.
- Brassard M, Fouron JC, Leduc L, Grignon A, Proulx F. Prognostic markers in twin pregnancies with an acardiac fetus. *Obstet Gynecol*. 1999;94:409-14.
- Dashe JS, Fernandez CO, Twickler DM. Utility of Doppler velocimetry in predicting outcome in twin reversed arterial perfusion sequence. *Am J Obstet Gynecol*. 2001;185: 135-9.
- Sullivan AE, Varner MW, Ball RH, Jackson M, Silver RM. The management of acardiac twins: a conservative approach. *Am J Obstet Gynecol*. 2003;189:1310-3.
- Hecher K, Lewi L, Gratacos E, Huber A, Ville Y, Deprest J. Twin reversed arterial perfusion: fetoscopic laser coagulation of placental anastomoses or the umbilical cord. *Ultrasound Obstet Gynecol*. 2006;28:688-91.
- Moldenhauer JS, Gilbert A, Johnson A. Vascular occlusion in the management of complicated multifetal pregnancies. *Clin Perinatol*. 2003;30:601-21.
- Tan TY, Sepúlveda W. Acardiac twin: a systematic review of minimally invasive treatment modalities. *Ultrasound Obstet Gynecol*. 2003;22:409-19.