

FETO ACÁRDICO Y ACÉFALO: SECUENCIA PERFUSIÓN ARTERIAL REVERSA. REPORTE DE CASO

ACARDIAN AND HEADLESS FETUS: TWIN REVERSED ARTERIAL PERFUSION SEQUENCE. A CASE REPORT

Reynaldo Gavidia-Núñez^{1, 2,a}, Miguel M. Fernández-Alvarez^{1,a}, Indira G. Burga-Ugarte^{1,a}, Néstor E. Bravo-García^{1,a}, Carlos Bernal-Gamio^{1,a}

RESUMEN

El embarazo en una mujer que vive con el VIH continúa siendo un problema importante. La secuencia de perfusión arterial reversa es una complicación del embarazo gemelar monocoriónico, presentándose en 1 de cada 35.000. En esta anomalía ocurren anastomosis vasculares arteria-arteria en el lecho placentario, formando un gemelo bomba con presión de perfusión arterial alta y un gemelo receptor completamente acárdico. La mortalidad es probablemente por falla cardíaca y anemia que ocurre tempranamente durante el embarazo. Presentamos un caso de feto acárdico y acéfalo en un embarazo gemelar en una paciente de 22 años producto de una gestación gemelar monocorial biamniótica de 36 semanas un día, acudió a emergencia por pérdida de líquido amniótico y ausencia de actividad cardíaca en un gemelo. El diagnóstico prenatal de la secuencia de perfusión arterial reversa en gemelos es fundamental para mejorar el pronóstico.

Palabras clave: Secuencia de perfusión arterial reversa en gemelos; Embarazo; Gemelo acárdico; Gemelos monocoriónicos. (Fuente: DeCS BIREME).

ABSTRACT

The reverse arterial perfusion sequence is a complication of monochorionic twin pregnancy, occurring in 1 in 35,000. In this anomaly, artery-artery vascular anastomoses occur in the placental bed, forming a pump twin with high arterial perfusion pressure and a completely acardic recipient twin. Mortality is probably from heart failure and anemia that occurs early in pregnancy. We present a case of acardiac and headless fetus in a twin pregnancy in a 22-year-old patient, the product of a 36-week-one-day biamniotic monochorionic twin gestation, attended the emergency room due to loss of amniotic fluid and absence of cardiac activity in a twin. Prenatal diagnosis of reverse arterial perfusion sequence in twins is essential to improve prognosis.

Keywords: Twin reversed arterial perfusion sequence; Pregnancy; Acardiac twin; Monochorionic twins. (Source: MeSH NLM).

INTRODUCCIÓN

La secuencia de perfusión arterial reversa en gemelos (TRAP, por sus siglas en inglés), también denominada “gemelaridad acárdica”, es una complicación rara y única de las gestaciones múltiples monocoriónicas, tanto monoamnióticas como biamnióticas¹. Se presenta en 1% de los embarazos gemelares monocoriales y 1 de cada 35000 embarazos². En esta anomalía ocurren una serie de anastomosis vasculares arteria-arteria en el lecho placentario, formando un gemelo bomba

con presión de perfusión arterial alta y un gemelo receptor completamente acárdico³. La dirección del flujo sanguíneo en la arteria y vena umbilical del gemelo acárdico es, por lo tanto, reversa comparada con la circulación fetal normal⁴. Esto lleva a hipoxia prematura y alteración del desarrollo cardíaco⁵, resultando que la sangre desoxigenada de la arteria umbilical del “gemelo bomba” fluya retrógradamente hacia las arterias umbilicales (o arteria porque a menudo solo hay una) y vasos ilíacos del gemelo acardio, perfundiendo así con sangre desoxigenada la parte inferior del cuerpo

¹ Hospital Regional Huacho. Lima - Perú.

² Universidad Peruana Cayetano Heredia. Lima-Perú

^a Médico GinecoObstetra. Profesor Ordinario del Departamento de Ginecología y Obstetricia.

 **Código ORCID:** <https://orcid.org/0000-0002-9945-3127>, Reynaldo Gavidia Núñez

 **Código ORCID:** <https://orcid.org/0000-0003-3183-0499>, Miguel Martín Fernández Álvarez

 **Código ORCID:** <https://orcid.org/0000-0001-5772-5772>, Indira Geovana Burga Ugarte

 **Código ORCID:** <https://orcid.org/0000-0002-9335-9359>, Néstor Rufino Bravo García

 **Código ORCID:** <https://orcid.org/0000-0002-8877-139X>, Carlos Enrique Bernal Gamio

Citar como: Gavidia-Núñez R, Fernández-Alvarez MM, Burga-Ugarte IG, Bravo-García NE, Bernal-Gamio C. Feto acárdico y Acéfalo: Secuencia de perfusión arterial reversa. Reporte de caso. Rev Peru Investig Matern Perinat. 2021;10(4): 44-47

DOI <https://doi.org/10.33421/inmp.2021257>

en una extensión mucho mayor que la parte superior, lo que da lugar a una masa gemelar muy anómala^{5,6}.

El diagnóstico prenatal se basa en el reconocimiento de un feto de aspecto normal y otro feto con aspecto muy anómalo o una masa amorfa de tejido en un embarazo monocoriónico⁵. El Doppler color muestra flujo sanguíneo en la masa acárdica y en su cordón umbilical con dirección de este flujo sanguíneo invertida, que se dirige hacia el gemelo acárdico^{4,5,7}. El manejo terapéutico abarca un abanico de posibilidades que van desde la actitud expectante en caso de que el gemelo acárdico sea de pequeño tamaño hasta amniodrenaje, oclusión del flujo hacia el gemelo acardio mediante la instilación de alcohol, ablación mediante radiofrecuencia o coagulación bipolar fetoscópica del cordón umbilical del feto acardio⁸. El objetivo de este reporte de caso es revisar los aspectos básicos, diagnóstico y el manejo expectante para disminuir la morbimortalidad materno fetal.

REPORTE DE CASO

Se trató de una paciente de 22 años, tercigesta, con antecedentes de un óbito fetal, con historia de control prenatal irregular, quien acude por hallazgo ecográfico a las 36 semanas y 1 día de embarazo gemelar, con presencia de gemelo óbito e hidrops fetal severo, múltiples malformaciones, Doppler de las arterias uterinas con alto riesgo de preeclampsia severa tardía. En el momento de la consulta por emergencia refirió dolor abdominal tipo contracciones, pérdida de líquido amniótico de 2 horas 30 minutos, no sangrado y con percepción de movimientos fetales.

Al examen físico se evidenció actividad uterina con cambios cervicales. El reporte ecográfico en urgencias reportó uno de los fetos sano, viable, motivo por el cual con la finalidad de preservar la vida del anterior se decide motivar a culminación del embarazo por vía quirúrgica, obteniéndose recién nacido pretérmino vivo que se entrega a neonatología y el otro feto con malformaciones que se remite para estudio anatomopatológico. En el servicio de patología se recibe feto acárdico, con múltiples malformaciones y anasarca, con un peso de 2.220 gramos, LCC de 30 cm, acordes para 36 +/-1 semanas de edad gestacional. El resto de medidas antropométricas no fueron evaluables debido a las malformaciones fenotípicas. Se observó acefalia y acrania con una tumoración quística de 4 x 3 cm. Ausencia de oídos, nariz y ojos (figura 1). Se evidenció columna vertebral y la piel presenta edema subcutáneo generalizado. Amelia de miembros superiores e inferiores, al parecer fusionados (Figuras 2). No se evidenció corazón; solo se observó estructura de aspecto muscular que mide 3 x 1.5 cm, sin presencia de cámaras cardíacas (figura 3). Hígado de 3

x 1.5 cm. A nivel abdominal cercano a cordón formación quística translúcida en relación a onfalocele de 9 x 7 cm, así mismo, presentaba intestino delgado y grueso que termina en asa ciega, riñones hipotróficos que midieron en promedio 1.5 x 1 cm (Figura 4). Bazo midió 0.7 x 0.6 cm. Se encontró cadera rudimentaria conformada por matriz cartilaginosa que se extiende hasta finalizar extremo caudal. Orificio rectal no permeable. No se identificaron otros órganos.



Figura 1. Cara anterior de feto acárdico y acéfalo. Amelia de miembros superiores e inferiores. Hay presencia de pelos, onfalocele.



Figura 2. Exploración de lo que correspondería a la cavidad abdominal y columna.



Figura 3. Presencia de estructura cardíaca-muscular sin presencia de cavidades.



Figura 4. Presencia de segmento de intestino delgado y grueso en asa ciega, así como dos riñones hipotróficos.

DISCUSIÓN

El feto acárdico - acéfalo consiste en una combinación de un gemelo de apariencia normal, llamado gemelo bomba, que bombea sangre hacia un co-gemelo anormal que usualmente no tiene un corazón funcional, el gemelo acardio². Se caracteriza por una perfusión arterial reversa gemelar, conocida como secuencia TRAP por sus siglas en inglés, también conocida como síndrome de transfusión feto-fetal, por la cual el feto bomba mantiene la perfusión tisular del feto acárdico, al compartir anastomosis vasculares placentarias para permitir el intercambio de sangre entre el donante y el receptor, quien recibe el flujo sanguíneo reverso a través de su arteria umbilical y sale por su vena umbilical, situación opuesta al circuito normal³. El feto acárdico no tiene comunicación directa con su propia placenta⁸.

Existen dos hipótesis que tratan de explicar esta patología: La primera hipótesis sostiene que la anomalía sucede por un defecto en la anastomosis placentaria profunda durante la embriogénesis temprana que da como resultado mayor presión de flujo en un feto que posteriormente incita una reversión del flujo sanguíneo en el segundo. La segunda hipótesis propone que la acardia es un defecto primario en la embriogénesis de un gemelo que provoca una falla en su desarrollo

cardíaco, y por consiguiente el gemelo bomba perfunde al acárdico a través de la anastomosis arteria-arteria⁶.

Esta patología ocurre en la embriogénesis temprana resultado de anastomosis vascular arterial-arterial en el lecho placentario, formando un gemelo bomba donante con presión de perfusión arterial alta y un gemelo receptor completamente arcádico³. Dos teorías intentan explicar esta condición: Durante el desarrollo y crecimiento intrauterino, el gemelo bomba sufre alteraciones funcionales y estructurales como insuficiencia cardíaca congestiva e hidròps, debido al flujo adicional de bombeo sanguíneo hacia el gemelo acárdico. El segundo feto recibe sangre desoxigenada por un flujo inverso de las arterias umbilicales, generando un suministro preferencial hacia la parte inferior del cuerpo, a través de los vasos iliacos, lo cual explica el pobre o ausente desarrollo del segmento corporal superior (cabeza, columna cervical y extremidades superiores) y en contraparte, una mitad inferior, aunque malformada más desarrollada³.

Estos aspectos fueron evidenciados en el siguiente caso. Se observó acefalia y acrania con una tumoración quística. Ausencia de oídos, nariz y ojos (figura 1). Se evidenció columna vertebral y la piel presenta edema subcutáneo generalizado. No se evidenció corazón, solo una estructura muscular, sin presencia de cámaras cardíacas (figura 3). Hígado de 3 x 1.5 cm. A nivel abdominal cercano a cordón formación quística translúcida en relación a onfalocele de 9 x 7 cm, así mismo, presentaba intestino delgado y grueso que termina en asa ciega - Riñones hipotróficos que midieron en promedio 1.5 x 1 cm (figura 4). Bazo midió 0.7 x 0.6 cm. Amelía de miembros superiores e inferiores, al parecer fusionados (Figura 2). Se encontró cadera rudimentaria conformada por matriz cartilaginosa que se extiende hasta finalizar extremo caudal. Orificio rectal no permeable. No se identificaron otros órganos.

Esta anomalía está relacionada con alta mortalidad perinatal si no es identificada y tratada tempranamente. El gemelo bomba tiene una mortalidad de 50-70 %, mientras que el gemelo acárdico un 100%, parto pretermino 90%, polihidramnios 40%, insuficiencia cardíaca 30%^{3,6}.

El diagnóstico de esta anomalía es un reto, dentro de los hallazgos ecográficos en un gemelo acárdico puede estar presente holoprosencefalia, hidranencefalia, ausencia de rasgos faciales, anoftalmia, microftalmia y paladar / labio hendido. El tórax y abdomen pueden mostrar defectos diafragmáticos, agenesia pulmonar, atresia esofágica, gastrosquisis, onfalocele y agenesia de órganos⁶.

Al tener el diagnóstico de secuencia TRAP con gemelo acárdico, el tratamiento plantea un desafío

clínico. Se han utilizado varios esquemas con resultados diferentes; por ejemplo, si se realiza manejo expectante, se recomienda una vigilancia semanal, que incluya ecocardiografía fetal, buscando signos de descompensación cardíaca del gemelo normal². El tratamiento inicial antes de las 16 semanas en todos los casos es apoyado por diferentes investigaciones⁹.

El uso de digoxina materna que ayuda a la prevención de la falla cardíaca, más indometacina que disminuye el riesgo de polihidramnios, y en conjunto mejoran el pronóstico de la bomba gemelar; la terapia farmacológica debe estar acompañada de un seguimiento ecográfico estricto que descarte signos de compromiso fetal³. También se considera el uso de la terapia invasiva o mínimamente invasiva que consiste en frenar el flujo sanguíneo del gemelo acárdico, dirigido hacia las comunicaciones vasculares placentarias, la embolización de la circulación acárdica con sustancias alcohólicas, ligadura del cordón, coagulación guiada por ultrasonido o ablación por láser o radiofrecuencia³.

En conclusión, la secuencia TRAP es una complicación de los embarazos gemelares monocorionicos, la muerte por falla cardíaca en el gemelo bomba es del 50% de los casos, por lo cual al ser diagnosticado de TRAP se recomienda a la paciente a acudir a un centro de referencia que tenga unidad de tratamiento "in útero" de esta enfermedad.

En nuestro medio no contamos con la unidad de manejo especializado, por lo tanto, se podría ofrecer un tratamiento expectante con seguimiento estricto de la función cardíaca fetal, peso del gemelo normal, control de líquido amniótico, volumen del feto acardio. Ante la sospecha de insuficiencia cardíaca del feto normal en gestación lejos de la viabilidad fetal, se puede indicar digitalización materna por el cardiólogo, amniodrenaje en caso de polihidramnios severo, hasta que el feto alcance viabilidad razonable.

Declaración de conflicto de interés: Los autores declaran no tener algún conflicto de intereses.

Financiamiento: Autofinanciado.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Ryu A, Mun S. A case of twin reversed arterial perfusión (TRAP) sequence misdiagnosed as a chorioangioma. *J Obstet Gynaecol.* 2017; 4(37): p. 533.
2. Mayta F, Ali R, Valdivieso L. Secuencia de perfusión arterial reversa gemelar (TRAP). Reporte de caso clínico de manejo expectante. 2020.
3. Redondo C, Andrade A, Padilla S, Redondo K, Vizcaino Y, Acevedo Z. Feto arcádico y acéfalo: reporte de un caso infrecuente. 2018.
4. Pandya P, Wapner R, Oepkes D, Severe N. *Fetal Medicine: basic science and clinical practice.* Elsevier. 2020; Third edition.
5. Williams , Whitridge J. *OBSTETRICIA.* Vigésimoquinta Edición ed. México: McGraw-Hill; 2019.
6. Rondon M, Reyna E, Torres D. Secuencia perfusión arterial reversa. Reporte de caso Twin resersed arterial perfusión sequence. A case report. 2018.
7. Gabbe G. *OBSTETRICIA: Embarazos normales y de riesgo.* Séptima Edición ed. Barcelona: Elsevier ; 2018.
8. Athwal S, Millard K, Lakhoo K. Twin reserved arterial perfusión (TRAP) sequence in association with VACTERL association: a case report. *J Med Case Rep.* 2018.
9. Resnik R, Lockwood C, Greene M, Moore T, Copel J, Silver R. *Medicina maternofoetal.* Octava ed. Barcelona: Elsevier; 2020.

Correspondencia:

Reynaldo Gavidia Nuñez

Dirección: Av. Arnaldo Arámbulo Cora 2221 Huacho

Correo: gavidia_01@hotmail.com

Teléfono: 920389409