

Acardius acephalus.

Informe de un caso y revisión de la literatura

Gral. Brig. M.C. Francisco **Balderrama Ruiz**,* Dra. Elsa **Zúñiga Galicia**,** Dr. Miguel Ángel **Guzmán Meza*****

Hospital General Universitario (HGU), Torreón, Coahuila. México

RESUMEN. Se presenta el caso de un producto acardius acephalus gemelar de la tercera gesta, con peso de 2375 g, de término, cuyo primer gemelo se obtuvo a término, y sin malformaciones. La descripción anatómica lo incluye dentro de los productos clasificados como acárdicos amorfos, reportándose vesículas ópticas, placoda auditiva, columna vertebral incompleta, esbozos de intestino grueso, así como de tejido cerebral, duramadre y plexos coroideos. No se encontró la presencia de cavidades torácica ni abdominal. Se realizó registro, diagnóstico y clasificación del caso, con revisión de la literatura.

Palabras clave: acardius acephalus.

La presencia de un producto acárdico es una complicación rara en un embarazo por lo general gemelar, aunque puede presentarse en embarazos múltiples, que ocurre en uno de cada 100 gemelos monocigóticos, y de un caso en 34,000 a 35,000 a un caso de 48,000 embarazos.

Los términos aplicados a estos suelen comentarse como: monstruo acárdico, feto holocárdico, gemelo parásito, gemelo amorfo y otros. Sin embargo, debido a la descripción anatomopatológica se les define como acárdicos por la ausencia o formación muy rudimentaria del corazón y estructuras vasculares, acompañadas de malformaciones mayores.

La acardia fetal fue informada en 1953 por Benedetti; con base en lo informado por Guttmacher, Gillim y Hendricks dan la incidencia. Posteriormente Napolitani lo clasificó.

Si bien el aspecto macroscópico puede ser característico, el diagnóstico intrauterino suele presentar dificultades para diferenciar entre la presencia de teratomas, onfalocele o pérdida de un producto con formación deficiente.

Dependiendo del aspecto macroscópico se ha clasificado como:

* General Brigadier MC Jefe del Servicio de Ginecología y Obstetricia del HGU Torreón, Coah. Mex.

** Dra. Elsa Zúñiga Médico de Base del Servicio Anatomía Patológica del HGU, Torreón Coah, Mex.

*** Residente del Segundo Año del Departamento de G/O del HGU, Torreón, Coah. Mex.

SUMMARY. A case of fetus acardius acephalus in a twin pregnancy, weighing 2.375 kg preceded by a first twin alive sibling without anomalies is reported. The anatomical description classifies the product in acardius amorfus, reporting optic, auditive, vertebral spine, large intestine, urinary, and central nervous system outlines. There were neither thoracic nor abdominal cavities. Diagnosis and classification of the fetus is made and literature is reviewed.

Key words: acardius acephalus.

1. Acárdico amorfo. Con forma humana no reconocible; es una masa redondeada semejante a una burbuja.

2. Acárdico «anceps». Cabeza imperfecta parcialmente desarrollada, con cara imperfecta y cuerpo con extremidades usualmente presentes.

3. Acárdico acefálico. Porción craneal ausente, extremidades presentes o no, órganos torácicos y abdominales rudimentarios.

4. Acárdico «acormus» o de tronco rudimentario cuerpo y cabeza presentes; el cordón está unido a la cabeza o la cabeza está unida directamente a la placenta.

No se ha establecido una causa directa, sin embargo se han reportado alteraciones cromosómicas en el cariotipo acárdico como trisomías autosómicas, mosaicos para la trisomía 11 y delección del brazo corto del cromosoma 4, así como factores asociados como infecciones por citomegalovirus y radiaciones.

Se conocen hasta la fecha dos hipótesis; la primera que señala que el corazón del feto acárdico nunca se desarrolló, y que sólo las anastomosis arteria-arteria y vena-vena umbilicales entre los gemelos monocoriónicos mantienen al gemelo acárdico con vida.

La segunda sostiene que el gemelo acárdico es un feto normal y ocurre una degeneración en el corazón lo que lleva a numerosas anomalías. En ambas hipótesis se piensa que ocurre una inversión del riego sanguíneo y el feto continúa vivo por el bombeo del corazón del feto normal.

Se ha involucrado en forma más frecuente a las primíparas, sin embargo el presente caso se presentó en una paciente trigesta.

Caso clínico

Paciente trigesta de 20 años de edad, la cual es referida a este hospital con diagnóstico de embarazo de término, cuyo parto de primer gemelo se atiende en otra unidad (Hospital General de Fco. I. Madero, Coahuila), que presenta distocia fetal con periodo expulsivo prolongado.

Al interrogatorio se obtienen los siguientes antecedentes:

Antecedentes heredo-familiares. Abuela materna con antecedente de embarazo gemelar, del cual aborta el primer gemelo a temprana edad gestacional, sin referirse causa, y con segundo embarazo que progresa y llega a término, sin malformaciones, tío materno con malformación congénita (pié equino-varo derecho), tía materna con aborto desconociendo sus causas y sus características.

Antecedentes personales no patológicos. Habitante del medio rural, con hacinamiento y promiscuidad.

No refiere personales patológicos.

Antecedentes ginecoobstétricos. Menarca a los 14 años, ritmo catamenial de 30 por 6 días, eumenorreica, con inicio de vida sexual a los 15 años, gesta 3, para 4 (contando gemelo acárdico), con partos anteriores de productos sanos y sin malformaciones. El primer gemelo de esta última gesta nace sano y sin malformaciones con peso de 2950 g y valoraciones de Apgar de 8/9, Silverman de 0/0, y refiriéndosele a término. Su fecha de última regla fue del 28 de agosto de 1996, con fecha probable de parto del 5 de junio de 1997. Su control contraceptivo fue a base de hormonales orales suspendidos por deseo de embarazo. No llevó control prenatal.

La paciente se recibe en el servicio de urgencias con trabajo de parto en forma regular después del nacimiento del primer gemelo mencionado con la aplicación de conducción con oxitocina, con intenso dolor en genitales, y retención del segundo gemelo.

A la exploración física presentó, un fondo uterino de 28 cm, no delimitándose partes fetales, ni auscultándose frecuencia cardíaca fetal con el estetoscopio de Pinard ni Doppler con edema genital acentuado y producto en 4º plano de Hodge.

La paciente pasa a la sala de expulsión obteniéndose mediante parto distócico producto de 2375 g, sin determinar sexo con cordón umbilical cuyo extremo libre presenta restos de membranas amnióticas, con una probable inserción marginal en la placenta. No se obtiene placenta ni restos placentarios.

Se establece la posibilidad diagnóstica de producto acárdico por lo que pasa el producto al departamento de anatomía patológica.

Se otorgaron los cuidados inmediatos a la paciente, los cuales consistieron en la sutura de episiotomía media lateral derecha y manejo antibiótico con gentamicina 80 mg Iv c/8 horas, ampicilina 1 g IV c/6 horas, y uterotónicos como oxitocina y ergonovina IV e IM respectivamente.

A su internamiento los exámenes de laboratorio reportaron:

* BHC: hB: 8. 7; Hto: 30; CMHG: 30; Leuc: 11,100; Linf: 15 Mon: 5; Seg: 80.

* Gpo: «O», Rh: (+).

Se transfundió paquete globular reportándose fórmula roja de control con Hb de 9.7 y Hto de 29 por lo que continuó con manejo antibiótico, antiinflamatorio y hematínico para verificarse su alta por mejoría clínica al 5º día después de su internamiento.

Descripción anatomopatológica: El protocolo de descripción macroscópica y microscópico de la autopsia realizada reportó lo siguiente:

Aspecto macroscópico (Figuras 1 a 4). Producto de la concepción con peso de 2375 g dimensiones: diámetro transversal: 15.5 cm, diámetro anteroposterior: 10 cm, perímetro cefálico: 42 cm, aproximadamente.

Cara anterior: a 14 cm de su extremidad superior se aprecia la inserción del cordón umbilical en el pliegue transversal que divide al cuerpo en porción superior e inferior.

El cordón mide 14 cm de longitud y a su sección se identifican dos estructuras vasculares. En la zona de inserción hay nudo y la longitud del pliegue es de 10 cm.

En la mitad superior hay pelo ralo y escaso vermis. A 6 cm del borde superior y a 4 cm de la línea media hacia la derecha se aprecia vesícula óptica de 1 cm de diámetro mayor. Al mismo nivel, hacia la izquierda hay más estructura similar de 0.8 cm y a 3.7 cm de la línea media; por debajo de esta última la piel es irregular, indurada y con depresiones (placoda auditiva) en un área de 1 x 0.6 cm.

En la porción media, a 10 cm del borde superior existe pliegue oblicuo de derecha a izquierda, arriba y abajo que parece corresponder a párpado, con pequeñas pestañas y en su inicio hacia el centro pequeño nódulo de 0.5 cm blanco.

Este pliegue confluye con zona deprimida de 4 x 4 cm ocupada por material mucoide a semilíquido limitado por una membrana transparente; la porción de dicha área se limita por pliegue transversal de 4 cm que semeja labio inferior con depresión central y nódulo blanquecino de 0.6 por 0.4 cm. La profundidad es de 2 cm.

En la mitad inferior a 1 cm hacia la derecha de la línea media se aprecian dos formaciones nodulares de piel y tejidos blandos, carentes de hueso, de 1.2 y 0.8 cm. Por debajo de ellas hay placa de 1 cm con orificio central con profundidad de 0.4 cm.

Por la cara posterior sólo se aprecia piel rosada y escaso pelo.

Se práctica incisión en Y a partir del pliegue transversal de la inserción umbilical.

En la porción central existe estructura sacular de aproximadamente 3 cm con líquido acuoso, en la periferia hay una porción de músculo de 1.6 cm y a cada lado una formación reniforme de 1 y 0.6 cm a cuya sección se identifica una luz.

El resto corresponde a tejido sólido de aspecto mesenquimatoso mixoide adiposo.

Hacia la profundidad se identifican estructuras óseas pertenecientes a una columna vertebral incompleta y poste-

rior a ella una estructura tubular de aproximadamente 2.5 cm de diámetro y aproximadamente 4 cm de longitud hacia la porción superior.

No se distingue cavidad torácica y hay comunicación a la cavidad oral descrita previamente con pliegue externo.

Al practicar disección de la cavidad craneana se aprecia marcada dilatación. La duramadre se encontró intacta.

Al seccionarla da salida a aproximadamente 750 ml de líquido cefalorraquídeo.

Hay ausencia de huesos temporales y desarrollo parcial de los parietales.

No se detectan esfenoides ni etmoides. Frontal y occipital presentes. A nivel del agujero magno se aprecia nódulo rosado de aproximadamente 3 cm que se continúa con tejido a nivel de dicho agujero. Hay además algunas membranas translúcidas o rosadas adheridas a él.

Aspecto microscópico (Figuras 5 a 7). Cordón umbilical con una arteria y una vena. Las estructuras reniformes en «cavidad abdominal» con luz, corresponden a intestino grueso.

El nódulo a nivel de agujero magno en cavidad craneana muestra tejido cerebral. Las membranas muestran duramadre y plexos coroides.

Tejido mesenquimatoso mixoide y adiposo.

Músculo liso.

Discusión

El diagnóstico antenatal de esta condición fue primeramente informado por Lehr en 1978, lo que permitió tener la oportunidad de un cierto manejo.

Se mencionan hallazgos compatibles con acardia fetal como: ausencia de actividad cardíaca, un esqueleto bizarro, largas estructuras delgadas quísticas dentro del feto y ausencia de brazo y piernas y ocasionalmente movimientos de miembros; datos de feto muerto con reabsorción incompleta.

En el caso presentado la paciente no tuvo un control adecuado para efectuar un diagnóstico prenatal y se atendió en forma inicial en otra unidad médica.

Sin embargo otros autores han propuesto algunos lineamientos respecto al manejo de las pacientes con embarazos y la presencia de fetos acárdicos; como Ginberg y colaboradores, los cuales establecen:

1. Continuar el embarazo en el gemelo normal.
2. Terminar por completo el embarazo aún con la presencia de un feto anormal.
3. Amniocentesis seriadas para el tratamiento del polihidramnios del feto «bomba».
4. La administración materna de digoxina en un esfuerzo para tratar la falla cardíaca en el gemelo «bomba».
5. La colocación de un dispositivo que obstruye el flujo en el feto acárdico y el uso de un clamp en el cordón umbilical por laparoscopia vía intrauterina.

Con buen éxito el nacimiento selectivo del gemelo acárdico vía histerotomía.

Todo esto con el fin de prolongar el embarazo y evitar la muerte del feto normal. Se ha reportado que solo el 25% de estos embarazos llegan a término; sin embargo deben realizarse los procedimientos mencionados si éstos se encuentran al alcance.



Figura 1. Vista macroscópica general del producto acárdico. Se aprecian esbozos de extremidades con vesícula en su parte media. Se observa en su parte superior la inserción de pelo que delimita su extremo cefálico y el caudal; cordón umbilical.



Figura 2. Producto de 22 cm de longitud. Esbozos oculares de estructuras nasolabiales y de miembros inferiores.



Figura 3. Radiografía oblicua que muestra columna vertebral rudimentaria, occipital y temporales. Ausencia del resto de los huesos craneales.



Figura 4. Vista macroscópica de las secciones de autopsia practicadas al producto. Se realizó al abordaje en su parte anterior con incisiones en forma de Y, el cual mostró ausencia de formación propiamente de tórax y abdomen con esbozos de estructuras digestivas, de SNC, y óseas.

El diagnóstico prenatal toma mayor importancia para disminuir el riesgo de muerte fetal del producto normal, de la que se menciona en la literatura llega a ser del 50 a 75% debida a prematuridad, complicada por cardiomegalia, hepatomegalia, ascitis e hidrops fetal.

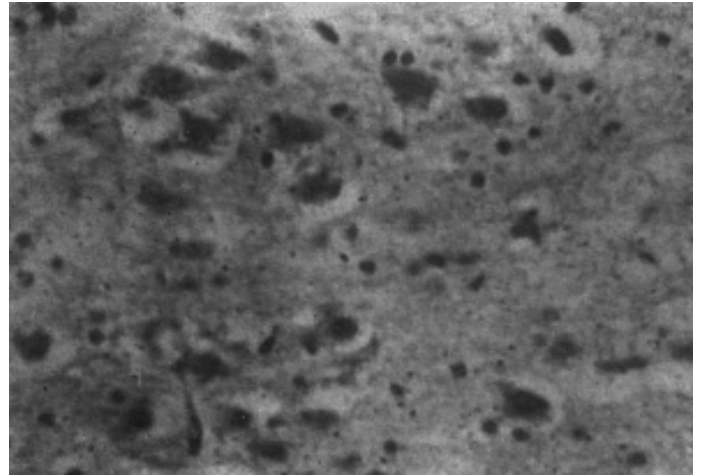


Figura 5. Sustancia gris con cuerpos neuronales y neuroglia. HyE 40X.

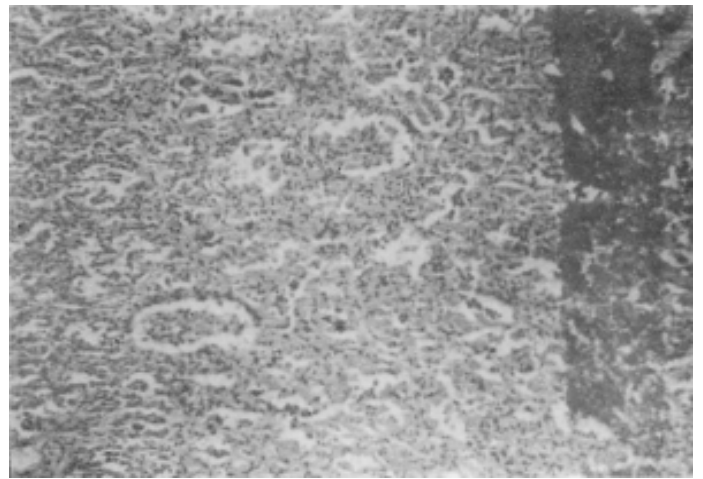


Figura 6. Riñón: glomérulos y túbulos. HyE 40X.

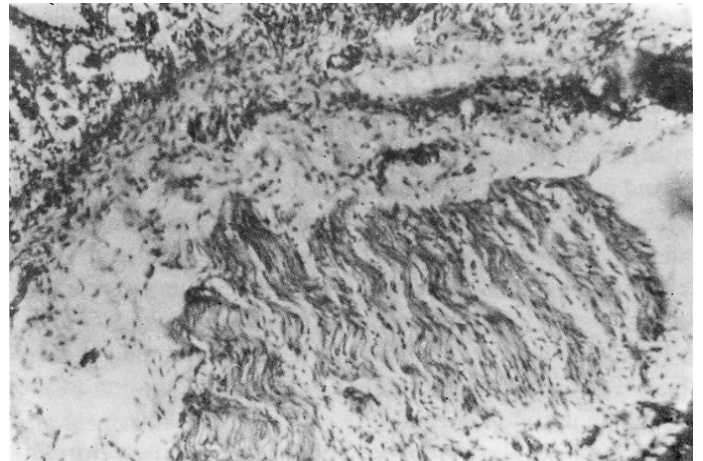


Figura 7. Intestino delgado: Mucosa, submucosa, muscular y7 serosa. HyE 10X.

Se mencionan aparte otras complicaciones como transfusión gemelo a gemelo, edema polihidramnios, distocia, parto pretérmino, rotura uterina, accidentes del cordón umbilical, e insuficiencia cardíaca congestiva del gemelo normal.

Referencias

1. Hecher K, Reinhold U, Gbur K, Hackeloer BJ. Interruption of umbilical blood flow in an acardiac twin by endoscopic laser coagulation. *Geburtshilfe Frauenheilkd* 1996; 56(2): 97-100.
2. Goh A, Loke HL, Tan KW. The 'TRAP' sequence-life threatening consequences to the pump twin. *Singapore Med J* 1994; 35(3): 329-31.
3. Haring DA, Cornel MC, Van der Linden JC, Van Vugt JM, Kwee ML. Acardius acephalus after induced ovulation: a case report. *Teratology* 1993; 47(4): 257-62.
4. Wedeking Schohl H, Behrens O, Muhlhaus K. Pregnancy follow-up of a twin pregnancy with acardius acephalus. *Z Geburtshilfe Perinatol* 1992; 196(2): 89-92.
5. Muhlhaus K, Behrens O, Degenhardt F. Antenatal diagnosis of a rare combined fetal malformation: acardius acephalus and single ventricle of the twin. *Am J Perinatol*. 1991; 8(4): 251-4.
6. Chi JG. Acardiac twins. An analysis of 10 cases. *J Korean Med Sci* 1989; 4(4): 203-16.
7. Muhlhaus K, Beisler G. Acardius -prenatal diagnosis and pregnancy in 2 twin pregnancies. *Z Geburtshilfe Perinatol* 1986; 190(2): 98-103.
8. Hein PR, van Groeninghen JC, Puts JJ. A case of acardiac anomaly in the cynomolgus monkey (*Macaca fascicularis*): a complication of monozygotic monochorial twinning. *J Med Primatol* 1985; 14(3): 133-42.
9. Royston D, Geoghegan F. Disseminated arterial calcification associated with acardius acephalus. *Arch Dis Child* 1983; 58(8): 641-3.
10. Arena J, Nogues A, Sunol MA, Tovar JA. Omphalosite monster (acardius acephalus). Apropos of a case. *Chir Pediatr* 1982; 23(4): 283-6.