

Hospital Provincial Docente "Saturnino Lora"

## Holocardio amorfo mielocéfalo

**Dra. Inmaculada Liens Garlobo,<sup>1</sup> Dr. Justo Moisés Peña Reyes,<sup>2</sup> Dr. Humberto Gómez Pérez<sup>3</sup> y Dra. Laura María Pons Porrata<sup>4</sup>**

La acardia fetal (AcF), también conocida como secuencia de perfusión arterial en reversa (TRAP *sequense* según siglas en inglés)<sup>1,2</sup>, es una anomalía congénita asociada a embarazos múltiples. Se presenta en 1 % de los gemelos monocigóticos, con una frecuencia de 1:35 000 a 1:48 000 gestaciones<sup>2</sup> y se caracteriza por ausencia de corazón en uno de los gemelos, por lo cual el feto normal se encarga de proveer el flujo sanguíneo al acardio, para su supervivencia<sup>3</sup>. El primer caso fue descrito por Benedetti en 1533 y citado por Molina Vélchez *et al.*<sup>4</sup>

Por las características morfológicas de este feto acardio se clasificó como la variedad más rara que existe de ellos: el mielocéfalo.

### Caso clínico

Paciente de 26 años de edad, con 2 gestaciones, un parto y ningún aborto, que procedente de Ciego de Ávila y natural de San Luis, acudió a consulta el 30 de octubre del 2006, con 22,1 semanas de embarazo por presentar valores elevados de alfafetoproteína (en 2,88) y embarazo múltiple. El estudio ultrasonográfico mostró 2 fetos aparentemente normales y una masa amorfa con elementos óseos que aparentaban una columna sacra y 2 fémures (**figura 1**), sin que pudieran definirse las estructuras de tibia y peroné, con una terminación de esbozos rudimentarios carentes de actividad cardíaca, monoamniótico y monocorial.

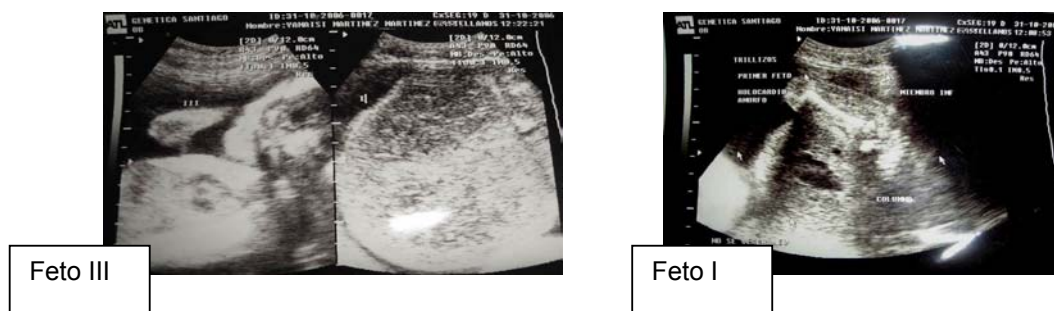


Figura 1. *Feto III y feto I, masa amorfa*

Se brindó asesoramiento genético para explicarle las características y los riesgos que ello implicaba: pero si bien la pareja decidió primero interrumpir la gravidez, luego acordaron no hacerlo, por lo cual la gestante fue ingresada, aunque evolucionó "tórpidamente" en el hospital, con un polihidramnios a tensión el 28 de noviembre. Se discutió el caso con otros colegas y se estimó que la conducta médica correcta era evitar la continuación del embarazo por presentar cordones edematosos (**figura 2**) a las 26 semanas de gestación; pero finalmente prosiguió en ese último estado y volvió a su área de salud.

Holocordio amorfo mielocéfalo



Figura 2. *Cordón umbilical edematoso, con 2 vasos (Doppler color)*

La gravida acudió nuevamente a nuestra institución el 19 de diciembre del 2006, pues presentaba un índice de líquido amniótico mayor de 97,5 percentil. El 30 de ese mismo mes fue preciso ejecutar la operación cesárea, a las 29 semanas de gestación; maniobra quirúrgica que permitió extraer el primer feto: una masa amorfa muy rara, parecida al amorfo, con miembros inferiores malformados y clasificada como mielocéfalo. Se trataba de 2 niñas: una murió días más tarde y la otra se mantuvo sobreviviendo en estado crítico hasta ser dada de alta con una ligera hidrocefalia.

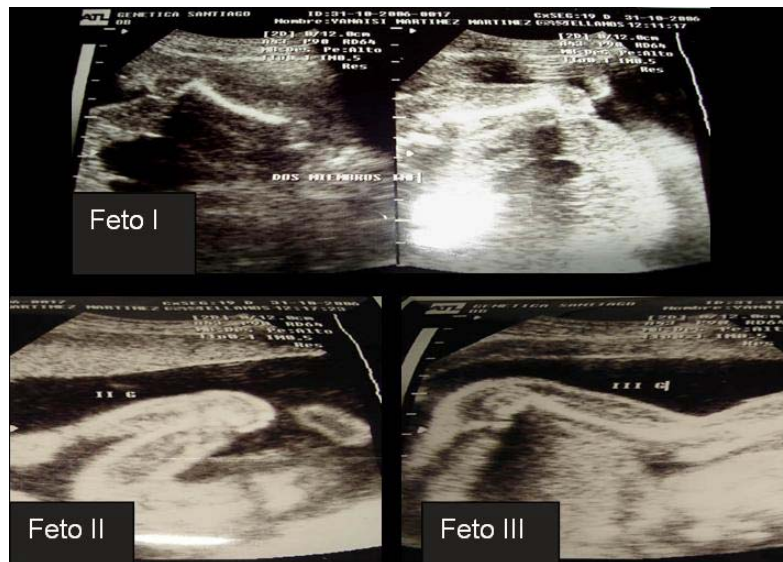


Figura 3. *Embarazo múltiple de trillizos (monocorial, monoamniótico). Feto I, Masa amorfa con ambos fémures y segmento de intestino. Fetos II y III.*

## Comentarios

La AcF es la máxima expresión del síndrome de transfusión fetal (TFF según siglas en inglés) como resultado de anastomosis atrioarteriales y venovenosas, donde un feto actúa como donador y otro como receptor.<sup>5</sup>

Se presenta en embarazos gemelares monocigóticos, aunque se ha informado en triples (como en este caso), cuádruples y quíntuples.<sup>6</sup>

Es más frecuente en primigestas o madres con baja paridad, sin antecedentes de gestaciones múltiples o acardios previos, según se especifica en los informes de Severn y Holyoke<sup>3</sup>, Molina-Vílchez *et al*<sup>4</sup>, Herrera *et al*<sup>6</sup> y Peña *et al*.<sup>7</sup>

## Clasificación

- Acéfalo u holocordio (65 %): Es la forma más común. Se caracteriza por la ausencia de cabeza y extremidades inferiores, con diversos grados de desarrollo. No contiene órganos torácicos ni abdominales.<sup>2,6</sup>
- Ánceps o hemiacordio (22 %): Presenta una cabeza rudimentaria, con esbozo de cráneo y huesos faciales y extremidades poco desarrolladas.<sup>2,6,8</sup>
- Amorfo (8 %): Masa sin forma ni órganos reconocibles, formado por tejido conectivo indiferenciado, cartílago, hueso, músculo, pero que puede contener en su interior alguna forma de estructura axial.<sup>2,6,8</sup>
- Acormus (4 %): Constituido por una cabeza unida a una placenta.<sup>2,6</sup>
- Mielocéfalo (1 %): La forma más rara. Semejante al amorfo, pero con extremidades rudimentarias

## Patogenia

Presenta como característica común la ausencia de corazón.

1. Es un defecto en el desarrollo del corazón y otros órganos de origen endodérmico como pulmones, hígado, tiroides y páncreas, que dependen o están asociados a su desarrollo. El acordio sobrevive gracias a la anastomosis existente con su hermano.
2. Este defecto ocurre alrededor de los días 14 a 25 de la gestación, cuando el primordio cardíaco se fusiona en la línea media; sin embargo, dicha teoría no explica los casos en los cuales aparece corazón y ocasionalmente pulmones, hígado, tiroides y páncreas.<sup>5</sup>

Se produce TRAP, pero al mismo tiempo hay atrofia del corazón y órganos asociados.

El feto acordio recibe sangre poco oxigenada de las arterias hipogástricas a través de un vaso aberrante, por lo cual las mayores alteraciones se presentan en el hemicuerpo superior, mientras que la pelvis y las extremidades inferiores tienen un desarrollo más adecuado.<sup>2,5</sup> Tal teoría no aclara por qué se producen acardios de peso igual o superior a su gemelo o por qué pueden desarrollar órganos a distancia, a pesar de su pobre oxigenación.<sup>5</sup> Ello explica nuestro caso, el cual fue el de mayor peso de los 3 fetos, además de presentar columna, costillas, riñones y segmento de intestino

Esto ha sido comprobado mediante ecoangiografía Doppler en las arterias umbilicales, que ha mostrado en el acordio un flujo retrógrado,<sup>2,9</sup> revelador de la existencia de elevados índices sistólico/diastólicos diferentes.

Una vez establecido el diagnóstico, la conducta a seguir depende de a qué edad gestacional se diagnosticó el proceso y de las condiciones del gemelo donador, cuyo índice de mortalidad excede de 50 %.<sup>8,10</sup>

En nuestro caso, el feto transfusor murió a los pocos días.

## Anatomía patológica

Necropsia del primer gemelar:

Hábito externo: Masa amorfa, miembros inferiores presentes, ambos pies malformados, genitales externos: niña

Al abrir la cavidad se constató: Parrilla costal, ambos riñones, segmentos de columna vertebral y de intestino. Clasificado por sus características morfológicas como feto mielocéfalo.

Necropsia del segundo gemelar:

Recién nacido de 1 264 gramos, bajo peso, pretérmino, ombligo con 2 venas umbilicales y sin otras malformaciones congénitas

Causa básica de la muerte: Pretérmino con bajo peso e inmaduro

Causa directa de la muerte: Hipoxia, hemorragia pulmonar multifocal, edema cerebral, hemorragia suprarrenal, congestión hepática grave y enteritis aguda segmentaria.

## Tratamiento

A. Conservador

1. Culminación del embarazo cuando exista viabilidad del gemelo donador.
2. Utilización de tocolíticos para evitar el parto prematuro del gemelo donador.

3. Digitalización materna cuando el gemelo donador presente signos de insuficiencia cardíaca.
  4. Administración de indometacina u otros antiinflamatorios no esteroideos a la madre para contribuir a la tocólisis y disminución del polihidramnios y las molestias maternas; pero de ser necesario, realizar amniocentesis.<sup>8,10</sup>
- B. Intervencionista o quirúrgico, dirigido a tratar la condición del acordio
1. Extracción del acordio a través de histerotomía selectiva y continuación del embarazo del gemelo donador.
  2. Embolización de la arteria umbilical del acordio con alcohol absoluto a través de cordocentesis guiada por ultrasonido.
  3. Oclusión con una pinza o sutura del cordón umbilical del acordio a través de laparoscopia.
  4. Electrocoagulación con láser del cordón umbilical del acordio, que es la técnica con mejores resultados.<sup>9,10</sup>

Cualquiera que sea la conducta a seguir, el resultado debe perseguir el bienestar del gemelo donador y lograr que pueda llegar al fin su gestación en las mejores condiciones posibles, a pesar de los obstáculos que su hermano ha colocado en su camino.

## Referencias bibliográficas

1. Díaz Guerrero L, Quintero R, Falcón E, Aponte D, Sosa-Olavarria A. Diagnóstico ecográfico de feto acordio. *Ultrasonido Med* 1998;14:49-53.
2. Sosa Olavarría A. Ultrasonografía y clínica embriofetal. Valencia:Editorial Tatum, 1993:369.
3. Severn CB, Holyoke EA. Human acardiac anomalies. *Am J Obstet Gynecol* 1973; 116:358-65.
4. Molina-Vílchez RA, Ávila C, Martínez Cárdenas E. ¿Feto acárdico amorfo o teratoma placentario? *Rev Obstet Ginecol Venez* 1994; 54(2):101-4.
5. Will G. Los acardios y sus modalidades. *Rev Obstet Ginecol Venez* 1945;5(1):59-80.
6. Herrera M, Reumann W, Fleitas F, Zapata L. Acardios. Presentación de un caso. *Gac Méd Caracas* 1991; 99:223-7.
7. Peña FE, Marín LV, Escobar F, Tortolero ME. Embarazo gemelar con feto acordio. Comunicación de un caso. *Rev Obstet Ginecol Venez* 1994;54(2):105-6.
8. Healy MG. Acardia: Predictive risk factors for the co-twins survival. *Teratology* 1994; 50:205-13.
9. Bello L, Scusses M. Síndrome de perfusión arterial invertida en un gemelo (acardia-acrania). Caso clínico. *Rev Obstet Gynecol Venez* 2001;61(3):175-8.
10. Pérez CCh, Luis-Escudero JF de, Almeida Valverde L, Sierra-Medina N. Secuencia TRAP. Dos casos con manejo diferente. Diagnóstico ecográfico de gemelo acordio-acéfalo. *Prog Diag Prenat* 2000; 12(2):69-73.

Dra. Inmaculada Liens Garlobo. Calle 11 No. 12 entre 4 y Carretera del Caney, reparto Vista Alegre, Santiago de Cuba  
Dirección electrónica: roger@fie.uo.edu.cu

<sup>1</sup> **Especialista de I Grado en Imagenología. Profesora Asistente  
Hospital Provincial Docente "Saturnino Lora"**

<sup>2</sup> **Especialista de I Grado en Cardiopediatría. Instructor  
Hospital Infantil Norte "Dr. Juan de la Cruz Martínez Maceira"**

<sup>3</sup> **Especialista de I Grado en Ginecoobstetricia. Instructor  
Hospital Materno Norte "Tamara Bunke"**

<sup>4</sup> **Especialista de I Grado en Imagenología. Instructora  
Hospital Provincial Docente "Saturnino Lora"**

## CÓMO CITAR ESTE ARTÍCULO

Liens Garlobo I, Peña Reyes JM, Gómez Pérez H, Pons Porrata LM. Holocordio amorfo mielocéfalo [artículo en línea]. MEDISAN 2007;11(3). <[http://bvs.sld.cu/revistas/san/vol11\\_3\\_07/san13307.htm](http://bvs.sld.cu/revistas/san/vol11_3_07/san13307.htm)> [consulta: fecha de acceso].