







## Acardia fetal en un embarazo adolescente a propósito de un caso

### Fetal acardia in an adolescent pregnancy on the subject of a case

Yander Luis Izaguirre-Campillo<sup>1,2</sup>  , Lizandra Pujol-Arias<sup>1</sup> , Blanca Margarita Angulo-Peraza<sup>2</sup> 



<sup>1</sup>Universidad de Ciencias Médicas de Ciego de Ávila. Facultad de Ciencias Médicas “Dr. José Assef Yara”. Ciego de Ávila, Cuba.  
<sup>2</sup>Hospital Provincial Docente “Dr. Antonio Luaces Iraola”. Ciego de Ávila, Cuba.

**Citar como:** Izaguirre-Campillo YL, Pujol-Arias L, Angulo-Peraza BM. Acardia fetal en un embarazo adolescente a propósito de un caso. Rev Columna Med [Internet]. 2022 [citado: Fecha de acceso];1 (1) :e10. Disponible en: <http://www.revcolumnamedica.sld.cu/index.php/columnamedica/article/view/10>

## RESUMEN

**Introducción:** Acardia fetal es una rara complicación de la gestación gemelar. Uno de los gemelos no presenta cabeza y/o corazón, por lo tanto utiliza el corazón del otro para satisfacer sus necesidades fisiológicas. Se estima que su frecuencia es de 1 por cada 35000 embarazos gemelares.

**Presentación de caso:** En este caso se describió una gestante adolescente con embarazo gemelar que presentó alteraciones cardíacas en el proceso de su primer control a las 12 semanas de gestación. Dichas alteraciones ponen en peligro la vida de su segundo feto, por lo que se decidió su intervención quirúrgica, logrando rescatar uno de sus fetos.

**Conclusiones:** Se evidenció que la ecografía Doppler es una forma eficaz de identificar y clasificar la acardia. Entre las diversas formas de tratamiento, la oclusión fetoscópica del cordón umbilical del gemelo acardio logró ser una técnica resolutoria a tener en cuenta, evitando así mayores complicaciones para la madre o el gemelo sano.

**Palabras clave:** Embarazo en Adolescencia; Embarazo Gemelar; Transfusión Feto-Fetal; Enfermedades en Gemelos.

## ABSTRACT

**Introduction:** Fetal acardia is a rare complication of twin gestation. One of the twins does not have a head and/or heart, therefore he uses the heart of the other to satisfy his physiological needs. It is estimated that its frequency is 1 in every 35,000 twin pregnancies.

**Presentation of the case:** In this case, an adolescent pregnant woman with a twin pregnancy was described who presented cardiac alterations in the process of her first control at 12 weeks of gestation. Said alterations endanger the life of her second fetus, which is why a surgical intervention was decided on her, managing to rescue one of her fetuses.

**Conclusions:** Doppler ultrasound has been shown to be an effective way to identify and classify acardia. Among the various forms of treatment, fetoscopic occlusion of the umbilical cord of the acardial twin managed to be a decisive technique to consider, thus avoiding further complications for the mother or the healthy twin.

**Key words:** Pregnancy in Adolescence; Pregnancy Twin; Feto-Fetal Transfusion; Diseases in Twins.

## INTRODUCCIÓN

Se entiende por acardia fetal (AF) a los casos en que se presenta una rara complicación de la gestación gemelar en la cual uno de los gemelos no presenta cabeza y/o corazón, o lo presenta de forma gravemente subdesarrollada (gemelo acardio) utilizando el corazón del otro (gemelo bomba) para satisfacer sus necesidades fisiológicas. El primer caso de AF se describió en 1533, sin embargo no es hasta el período de 1562 a 1720 que la anomalía es reconocida, otorgándosele causas supersticiosas y denominándola como monstruos sin cabezas. En 1850 Meckel von Hemsbach plantea por primera vez las anomalías

vasculares placentarias y la teoría de gemelo bomba. Ya desde 1978 se diagnostican los primeros casos de fetos acardios de forma ecográfica, describiéndose una masa amorfa que recibe flujo sanguíneo retrógrado a través de la arteria umbilical<sup>1, 2</sup>.

Esta patología forma parte del síndrome transfusional feto-fetal (STFF) también conocida como secuencia de perfusión arterial en reversa (TRAP, por sus siglas en inglés). Anatómicamente existen dos o tres productos, siendo este último más raro aún. En el caso de dos gemelos, uno de ellos presenta un desarrollo casi normal del corazón (gemelo bomba o donante) ya que este bombea su sangre al otro gemelo (gemelo

receptor, parásito o acardio). Esta complicación puede resultar en polihidramnios, parto prematuro e insuficiencia cardíaca. De no ser intervenida a tiempo puede llevar a ambos productos a la muerte en el 50 % de los casos por insuficiencia cardíaca severa<sup>3</sup>.

Epidemiológicamente esta condición afecta alrededor del 1 % o incluso menos de los embarazos gemelares monocigóticos. Según la literatura más actualizada se estima que su frecuencia es de 1 por cada 35000 embarazos gemelares, aunque algunos autores describen que puede llegar a una frecuencia de 1 por cada 48000 a nivel mundial, fundamentalmente en países desarrollados. En países subdesarrollados la frecuencia es aún mayor, siendo de hasta 1 de cada 9000 a 1 de cada 11000 embarazos gemelares, debido al pobre sistema de salud en estos territorios<sup>1</sup>. Cuba por su parte comparte datos que la ubican en el rango mostrado anteriormente para países desarrollados debido a su competente desarrollo sanitario<sup>2, 4, 5</sup>. El objetivo de esta investigación es describir clínicamente el desarrollo de un caso de acardia fetal en un embarazo adolescente

### PRESENTACIÓN DEL CASO

**Consentimiento informado:** La paciente accedió voluntariamente a colaborar con la realización de la investigación, siempre y cuando datos como nombre, formas de contacto o comunicación no sean revelados.

Paciente, femenina, mestiza, primigesta de 17 años de edad, ama de casa, de procedencia rural, fumadora de aproximadamente una caja de cigarrillos al día desde hace aproximadamente dos años, sin antecedentes personales referidos, hija de madre diabética desde hace aproximadamente 23 años. En esta ocasión es remitida al Hospital Provincial Docente de Ciego de Ávila "Dr. Antonio Luaces Iraola" a consulta de alto riesgo obstétrico tras un estudio ecográfico rutinario realizado por la atención primaria a las 12 semanas de gestación, mediante el cual se describe el diagnóstico de gestación gemelar con probabilidades de ser monocorial-biamniótico y sospecha de malformación de uno de los productos de la concepción, descrita como presunta anencefalia. A pesar de todo lo anteriormente referido la paciente no manifiesta síntomas o signos impropios del embarazo.

### Complementarios

Se le realiza toda la analítica del manejo de protocolo de primer trimestre, cuyos resultados se encuentran

dentro de parámetros normales, grupo sanguíneo O, Rh positivo. Serologías rutinarias negativas salvo inmunidad a rubéola. En la nueva ecografía realizada se diagnostica una gestación gemelar monocorial-biamniótica, con uno de los fetos morfológicamente normal, distancia desde la coronilla a la rabadilla expresada en milímetros (CRL) con resultado de 53mm (acorde a 12 semanas gestacionales).

### Diagnóstico

Se constata feto de aspecto dismórfico (**Figura 1**) en la segunda bolsa en el cual no se percibe actividad cardíaca, se observan en este además movimientos espontáneos, extremidades superiores e inferiores rudimentarias no visualizadas claramente, ausencia de polo cefálico definido, además de edemas generalizados, más acentuados hacia la región cefálica. Presenta una longitud aproximada de 32 mm. En el estudio Doppler se evidencia un flujo invertido en la arteria umbilical. Por lo que se evidencia el diagnóstico de acardia fetal.



**Fig 1:** Ecografía de la masa acardia en la semana 12 de gestación.

### Tratamiento y evolución

Por el estado anteriormente referido de la gestación se indican estudios ecográficos de control cada 2 semanas con el objetivo de evaluar el correcto crecimiento y desarrollo del primer gemelo, el cual presentó una evolución favorable con respecto al segundo, sin embargo, este segundo gemelo, podría haber traído complicaciones mayores. A las 20 semanas de amenorrea se decide remitir a la paciente al "Hospital Hermanos Ameijeiras" para tratamiento quirúrgico debido a un crecimiento incesante del feto acárdico. A las 21 semanas se le realiza bajo anestesia locorregional una oclusión fetoscópica de cordón de feto acardio, con posterior infusión de 650

cm3 de suero fisiológico intraamniótico, procedimientos realizados sin complicaciones.

La paciente es dada de alta al séptimo día postoperatorio sin mayores complicaciones, con las indicaciones de control estricto ecográfico y hemodinámico del feto sano cada 2 semanas. En el transcurso del tiempo dichos controles reportaron parámetros normales, visualizando feto acardio colapsado e inmodificado durante el resto de la gestación aunque en la semana 34 se detecta un discreto retraso en el crecimiento del feto sano, que presenta una biometría acorde a 31 semanas, con un peso fetal estimado de 1,846 g (percentil 10 de peso para edad gestacional), y un incremento en los índices de resistencia en arteria umbilical (IP 1,76) con doppler de arteria cerebral media normal.

Se decide nuevamente ingreso de la paciente ya en el hospital avileño anteriormente referido, para monitorización intensiva procediendo a realizar una cesárea electiva en la semana 35. Tras el procedimiento se obtiene un neonato masculino de 1950 g, puntuación Apgar 9/9 (parámetros normales), puntuación Silverman 2/9 (Dificultad respiratoria leve), que ingresa a la unidad de neonatología por bajo peso al nacer. Una vez ahí mantiene una evolución intrahospitalaria favorable, logrando el alta al día número 20 tras el ingreso.

En la exploración de la placenta se visualizó un feto acardio residual independiente de esta (Figura 2), con extremidades superiores e inferiores rudimentarias, el cual obviamente corresponde al feto acardio protagonista del presente caso, corroborándose los resultados inicialmente obtenidos por los complementarios. En la actualidad, a más de 1 año del suceso, se mantiene el seguimiento del niño y su familia, con el objetivo de mantener bajo control estricto el correcto crecimiento y desarrollo del infante, el cual a día de hoy se mantiene en óptimas condiciones, resultando en un gran logro del servicio médico cubano.



Fig 2: Imagen postparto del gemelo acardio residual.

## DISCUSIÓN

En el 2020 se realizó un estudio en 21 casos que avala la hipótesis que plantea que la edad gestacional mediana al momento del diagnóstico de la acardia fetal es de 18 semanas<sup>6</sup>. Sin embargo en el 2021 sale a la luz otro estudio que plantea que la acardia fetal es capaz de diagnosticarse mucho antes, ya que pasadas las 13 semanas el feto presenta todas las características que permiten su diagnóstico ecográfico<sup>7</sup>. En el caso anterior se presentó un embarazo en el que se logró diagnosticar la patología a las 12 semanas de embarazo, hecho que demuestra la eficacia de la atención primaria en salud de la provincia avileña.

El diagnóstico de la acardia fetal requiere detección temprana y estrecho seguimiento para su correcto manejo. La ecografía Doppler es el principal medio diagnóstico, y para ello se establecen una serie de criterios que permiten identificar la patología y el gemelo afectado. Los criterios de diagnóstico positivo de acardia fetal mediante Doppler son<sup>8</sup>:

- Ausencia de latido cardíaco en uno de los fetos
- Discordancia de tamaño entre gemelos
- Edema subcutáneo marcado/higroma quístico
- Crecimiento y flujo sanguíneo continuo dentro de una masa sin latido cardíaco
- Escasa definición de cabeza y/o tronco de uno de los fetos.

Teniendo en cuenta este concepto se plantea que en el caso descrito se llevó a cabo un correcto empleo de los complementarios donde se logró establecer el diagnóstico al cumplir con varios de los criterios anteriores como edema subcutáneo generalizado, ausencia del polo cefálico e impersección de los latidos cardíacos.

La porción caudal del feto acardio está mejor perfundida (desde la arteria umbilical a la aorta abdominal a través de las ilíacas); por ello las malformaciones más frecuentes serán de las extremidades y órganos superiores. Se pueden identificar dos formas clínicas de acardia fetal: el feto pseudocardiaco (presenta estructuras cardíacas muy rudimentarias) y el feto holocardiaco (ausencia completa de estructuras cardíacas). También se puede dividir en cuatro formas según su desarrollo, de las cuales la primera se corresponde con el caso abordado en este manuscrito<sup>9, 10</sup>.

-Acardiusacephalus: es la forma más común, en ella hay ausencia de cabeza, de miembros superiores

y ausencia o subdesarrollo marcado de órganos torácicos, mientras que los miembros inferiores están rudimentariamente presentes.

-Acardiusanceps: es la forma más desarrollada en la cual se conserva la cabeza fetal (huesos y tejido craneal rudimentarios). El tronco y los miembros inferiores están presentes. En este tipo se identifican estructuras cardíacas muy rudimentarias pero no funcionales.

-Acardiusacormus: se identifica una cabeza y una pequeña porción de lo que parecería un tórax que recibe perfusión del gemelo bomba, pero no presenta cuerpo. Es extremadamente raro.

-Acardiusamorphous: La forma menos desarrollada donde no se reconoce ninguna estructura fetal, se aprecia solamente una masa amorfa parásita.

No existe consenso sobre que método es el más adecuado para tratar la acardia debido a la escasa experiencia con que se cuenta a la hora de manejar esta situación. Se han utilizado diversas medidas prenatales para reducir el polihidramnios, ya que esta es la causa más frecuente de prematuridad y mortalidad en la mitad de estos casos<sup>11</sup>.

Entre las medidas conservadoras (no son curativas ni definitivas sino paliativas) se encuentran<sup>11</sup>:

-Digoxina: Al administrar este medicamento en bajas dosis vía oral a la madre, atraviesa la placenta y funciona como profiláctico para la insuficiencia cardíaca asociada a taquiarritmias en el gemelo bomba.

-Indometacina: disminuye la diuresis fetal y así controla la cantidad de líquido amniótico al administrar este medicamento vía oral a la madre. Se recomienda su uso solo hasta la semana 32, pues puede provocar cierre precoz del ductus arterioso y fracaso renal.

-Amniocentesis evacuadora: reduce la cantidad de líquido amniótico por lo que previene la posibilidad de parto prematuro.

Para el tratamiento curativo es necesario obstruir las anastomosis vasculares entre ambos fetos por lo que se usan procedimientos invasivos mediante fetoscopia<sup>10, 11</sup>:

-Clips metálicos: se colocan clips en el cordón del feto acardio guiado por ecografía y se realiza ligadura mediante fetoscopia.

-Radiofrecuencia o ultrasonido enfocado de alta frecuencia. Ablación percutánea del feto acardio.

-Histerotomía selectiva: existen casos aislados de histerotomía selectiva con extracción del feto acardio, aunque algunas son exitosas, no se recomienda.

-Interrupción de la gestación o feticidio selectivo convencional: se realiza con inyección intracardiaca de cloruro potásico. No se recomienda por el peligro de embolización involuntaria del gemelo normal.

En el caso tratado se decide realizar terapia resolutiva debido al peligro que suponía para el gemelo bomba continuar con una actitud expectante. Para ello se decidió realizar una oclusión del cordón umbilical del gemelo acardio mediante fetoscopia. Procedimiento adecuado para la resolución de estos casos según la literatura internacional.

La acardia fetal es una patología digna de estudio, ya que a pesar que su diagnóstico se realiza mediante estudios ecográficos, su sospecha inicial es entera responsabilidad del médico de familia; por tanto es deber de este prepararse y mantenerse actualizado en cuanto a los protocolos de actuación para el tratamiento precoz de esta patología, evitando complicaciones irreversibles para la madre y el feto sano, llegando incluso a la muerte de este último.

## CONCLUSIONES

La acardia fetal es una patología sumamente infrecuente que puede ocasionar graves complicaciones a la madre o al gemelo sano, llegando a ocasionar la muerte de este último (dependiendo del diagnóstico y tratamiento precoz o tardío). Según la literatura internacional se planteó que a partir de la semana 13 semanas de embarazo se suele diagnosticar con mayor frecuencia, sin embargo no siempre es así ya que en ocasiones el diagnóstico puede hacerse desde mucho antes, a veces incluso como hallazgo de estudios rutinarios en la atención primaria, la cual juega un papel fundamental en la identificación de esta patología. Como principal forma de diagnóstico se utilizó la ecografía Doppler, la cual permite identificar y clasificar al gemelo acardio. Como tratamiento se plantea que inicialmente se puede mantener una conducta expectante, sin embargo ante crecimiento incesante de la masa acardia o cualquier otro signo que pueda suponer complicaciones posteriores para el gemelo sano, se recomienda tratamiento quirúrgico; la oclusión del cordón umbilical del gemelo acardio

mediante fetoscopia resultó ser un procedimiento resolutivo eficaz sin complicaciones asociadas.

### REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- Olaya Contreras M, Castro Rojas DL. Feto acárdico: la malformación más grave en humanos. *Patolog* [Internet]. 2013 [citado 2 oct 2021]; 51: 41-6. Disponible en: <http://www.medigraphic.com/pdfs/patrevlat/rlp-2013/rlp131h.pdf>
- Hernández Viel V, Llauger La Rosa A, Argüelles Arza M. Acardius Mylacephalus: un diagnóstico poco frecuente. *Medisan* [Internet]. 2017 [citado 2 oct 2021]; 21(11): 3272-377. Disponible en: [http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S1029-30192017001100018&lng=es](http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1029-30192017001100018&lng=es)
- Alvear Reacos RR, Aguinaga Egas P, Acosta Vinuesa Y, Gonzáles Pardo S, Reascos Paredes YL. Acardia fetal, reporte de un caso, enfoque médico y psicosocial. *RevBionatura* [Internet]. 2017 [citado 4 oct 2021]; 2(3): 43-5. Disponible en: <https://www.revistabionatura.com/files/2017.02.03.8.pdf>
- Alva Menesses C, Llatas Delgado S, Montenegro Díaz K. Acardia fetal en un embarazo triple. *Rev Cuerpo Med* [Internet]. 2017 [citado 4 oct 2021]; 10(1): 40-42. Disponible en: [https://docs.bvsalud.org/biblioref/2020/03/1052238/rcm-v10-n1-2017\\_pag40-42.pdf](https://docs.bvsalud.org/biblioref/2020/03/1052238/rcm-v10-n1-2017_pag40-42.pdf)
- Rivera Valdespino AC, García Jardon ME. Gestión gemelar con feto acárdico: presentación de un caso. *RevHabanCiencMed* [Internet]. 2014 [citado 4 oct 2021]; 13(4): 561-9. Disponible en: <http://www.revhabanera.sld.cu/index.php/rhab/article/view/463>
- Wataganara T, Phithakwatchara N, Pooliam J, Jaingam S, Thongkloung P, Mongkolchat N et al. Morfología, patron vascular intrafetal e índices Doppler de arteria umbilical de gemelos acardiácos. *PrenagDiagn*[Internet]. 2020 [citado 6 oct 2021]; 40(8): 958-965. Disponible en: <https://doi.org/10.1002/pd.5710>.
- Van Gemert MJC, Ross Mg, Van Den Wijngaard JPHM, Nikkels PGJ. Acardiactwinpregnanciespart VI: Whydoesacardiactwinningoccuronly in thefirsttrimester? *BirthDefects Res* [Internet]. 2021 [citado 7 oct 2021]; 113(9): 687-95. Disponible en: <https://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1002/bdr2.1882>
- Vitucci A, Fichera A, Fratelli N, Sartori E, Prefumo F. Twin Reversed Arterial PerfusionSequence:CurrentTreatmentOptions. *Intern Journ Women Health*[Internet]. 2020 [citado 7 oct 2021]; 12: 435-443. Disponible en: <https://www.dovepress.com/getfile.php?fileID=58483>
- Cerviño Gómez E, López Ramón y Cajal C, Piñón Mosquera A, Martínez Poch M. Secuencia TRAP. Diagnóstico diferencial en gemelo muerto. *ProgObstetGinecol* [Internet]. 2012 [citado 7 oct 2021]; 55(6): 277-280. Disponible en: <https://www.sciencedirect.com/science/article/abs/pii/S0304501312000702?via%3Dihub>
- Jiménez-Arredondo L, Benavides-Sánchez D, Ureña-Almanza N, Bustillos-Villavicencio J. Secuencia de perfusion arterial reversa (TRAP). *Acta MédCostarric* [Internet]. 2016 Dec [cited 2021 Nov 16]; 58(4): 182-4. Disponible en: [http://www.scielo.sa.cr/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S0001-60022016000400182&lng=en](http://www.scielo.sa.cr/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0001-60022016000400182&lng=en)
- Ruiz PAC, Álvarez SE, Miyares EC, Muñoz OM, Laguna OM, Vilas SL et al. Gran feto acardio: diagnóstico tardío de gestación gemelar monocorial biamniótica complicada por secuencia TRAP. Reporte de caso y revisión de la literatura. *RevChilObstetGinecol* [Internet]. 2021 [citado 9 oct 2021]; 86(1): 120133. Disponible en: [http://www.scielo.cl/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S0717-75262021000100120&lng=es](http://www.scielo.cl/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0717-75262021000100120&lng=es). <http://dx.doi.org/10.4067/S0717-75262021000100120>

### CONFLICTOS DE INTERESES

Los autores no declaran conflictos de intereses.

### DECLARACIÓN DE AUTORÍA

*Yander Luis Izaguirre Campillo*: conceptualización e ideas; investigación; análisis formal; redacción del borrador original; redacción revisión y edición.

*Lizandra Pujol Arias*: conceptualización e ideas; investigación; análisis formal; redacción revisión y edición.

*Blanca Margarita Angulo Peraza*: conceptualización e ideas; investigación; análisis formal; redacción revisión y edición.

### FUENTES DE FINANCIACIÓN

No existen fuentes de financiación.