



CASO CLÍNICO CASE REPORT

SECUENCIA DE PERFUSIÓN ARTERIAL REVERSA EN EMBARAZO GEMELAR (TRAP) MONOCORIÓNICO CON FETO ACÁRDICO

Resumen

La secuencia síndrome de perfusión arterial reversa (TRAP, por sus siglas en inglés) es una de las patologías asociadas a las complicaciones del embarazo gemelar monocoriónico, que puede mostrar discordancia del volumen de líquido amniótico entre los fetos y hasta coexistencia de un feto acárdico con uno sano. Se comunica el caso de un síndrome de perfusión arterial reversa TRAP diagnosticado en el segundo trimestre del embarazo y se discute el manejo realizado en el servicio, así como los resultados perinatales asociados.

Palabras clave: Feto acárdico, secuencia de perfusión arterial reversa, secuencia TRAP, gestación gemelar monocoriónica.

Twin reverse arterial perfusion (TRAP) sequence in monochorionic twin pregnancy with acardiac fetus

ABSTRACT

Twin reverse arterial perfusion (TRAP) sequence is a pathology associated to monochorionic twin pregnancy complications that may show amniotic fluid volume discordance between fetuses and even coexistence of one acardiac fetus and one healthy fetus. A TRAP case diagnosed in the second trimester of pregnancy is reported and treatment and perinatal results are discussed.

Keywords: Acardiac fetus, twin reverse arterial perfusion, TRAP sequence, monochorionic twin pregnancy.

INTRODUCCIÓN

La secuencia perfusión arterial reversa en embarazo gemelar (TRAP, por sus siglas en inglés) es una patología fetal muy poco frecuente. Se presenta en gestaciones monocoriónicas⁽¹⁾.

El principio de la perfusión arterial en este tipo de embarazos está asociado a la presencia de anastomosis vasculares placentarias y perfusión arterial retrógrada, que permiten la supervivencia intraútero de un feto con alteraciones, a expensas del gemelo normal⁽²⁾. La presión arterial

IGOR HERMANN HUERTA-SÁENZ^{1,2}

¹ Médico Ginecólogo Obstetra, Asistente, Unidad de Vigilancia Fetal, Hospital Nacional Edgardo Rebagliati Martins, EsSalud

² Becario de la Fundación Santiago Dexeus Font, Barcelona, España

Conflicto de intereses: Ninguno

Tema Libre presentado al XIX Congreso Peruano de Obstetricia y Ginecología, Lima, Perú, 27 al 30 de noviembre de 2012.

Correspondencia:

Dr. Igor Huerta Sáenz

Jr. Claude Debussy 11-Dpto 101, Monterrico, Surco

Teléfono: 265 4901

Correo electrónico:

igorhuerta@hotmail.com

Rev peru ginecol obstet. 2013;59: 207-211

baja y la hipoxia a la que se somete el acárdico condiciona las alteraciones del desarrollo que presenta. La acardía se encuentra en la práctica casi en la totalidad de los casos, manteniéndose la controversia acerca de si es primaria o secundaria a la perfusión arterial retrógrada⁽³⁾.

El gemelo normal que acompaña al acárdico tiene una mortalidad, según algunas series, de 60%; la morbilidad está principalmente asociada a insuficiencia cardiaca congestiva⁽⁴⁾. El gemelo acárdico tiene una mortalidad de 100%.

El diagnóstico precoz es fundamental para planificar la intervención terapéutica que debe dirigirse al mantenimiento del feto normal^(5,6).



Presentamos un caso de embarazo gemelar con flujo arterial en reversa que fue manejada por la unidad de Vigilancia Fetal, mostrando la secuencia de cambios flujométricos durante su manejo intrauterino y el manejo perinatal realizado.

CASO CLÍNICO

Paciente de 20 años de edad, natural de Lima, casada, ocupación comerciante, sin antecedentes personales y familiares de importancia; G1P0, embarazo gemelar con controles prenatales desde las 10 semanas. Desde las 24 semanas tenía diagnóstico de óbito fetal de uno de los fetos y polihidramnios del segundo feto, por ecografía particular. Ingresó por el servicio de emergencia a las 26 semanas, por presentar trabajo de parto pretérmino. La paciente fue evaluada en la unidad, evidenciándose embarazo gemelar monocoriónico biamniótico, con un feto sin latidos cardíacos ni silueta cardíaca (figuras 1 y 2), pero con presencia de flujo en el tallo umbilical, por lo que tuvo diagnóstico de feto acárdico.

Se detectó perfusión arterial en reversa, con la evaluación Doppler. El otro feto no mostraba malformaciones morfológicas mayores,

mas sí polihidramnios. El informe final fue de secuencia TRAP sin compromiso hemodinámico en el feto sano, por lo que se recomendó manejo conservador. La pareja fue informada del caso y del riesgo perinatal.

Se inició maduración pulmonar con dexametasona 6 mg IM, cada 12 horas, recibiendo un curso completo con cuatro dosis. Las contracciones persistieron y la paciente tuvo dificultad respiratoria por efecto compresivo del polihidramnios.

Se programó amniodrenaje, extrayéndose 2 litros de líquido amniótico claro, solicitando evaluación citoquímica del mismo y cariograma. El cariograma fue informado como 46,XX, sin aneuploidías.

Luego de lograr la resolución del trabajo de parto pretérmino, la paciente salió de alta del servicio. Se programó evaluación Doppler periódica con el fin de detectar compromiso hemodinámico en el feto. El flujo en la arteria umbilical del gemelo perfundido se presenta en la figura 3.

A las tres semanas, la paciente reingresó por emergencia con trabajo de parto pretérmino. Se hospitalizó y se utilizó sedantes uterinos durante su estancia. La ecografía de control evidenció polihidramnios del feto bomba, con marcada diferencia en la ecogenicidad de los líquidos amnióticos de ambos fetos (figura 4).

La paciente presentó rotura espontánea de membranas a las 48 horas de su ingreso y, al continuar el trabajo de parto, se programó cesárea de urgencia, por no tener condiciones para parto vaginal. La cesárea de urgencia se realizó a las 32 semanas de gestación.

Figura 1. Feto acárdico con polo cefálico rudimentario.



Figura 2. Se observa una masa semiamorfa que corresponde al gemelo perfundido (acárdico).



Figura 3. Doppler de la arteria umbilical del gemelo perfundido.





Figura 4. Se evidencia diferencias en la ecogenicidad del líquido amniótico del gemelo bomba y del perfundido.



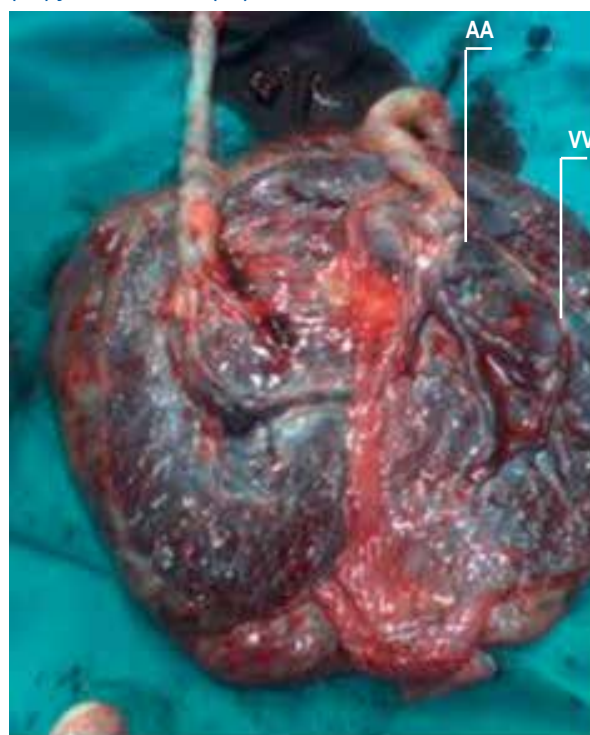
Figura 5. Figura del gemelo perfundido, acárdico, con polo cefálico rudimentario cubierto de pelo y un pliegue cutáneo en el centro



Se evidenció abundante líquido amniótico claro. El feto acárdico pesó 1 130 g (figura 5). El feto sano fue de sexo femenino, pesó 900 g, con Apgar al nacer de 8 y 9 al minuto y a los 5 minutos, respectivamente, y abundante líquido amniótico claro. Presentó dificultad respiratoria, por lo que ingresó a la unidad de cuidados intensivos neonatales.

La macroscopia de la placenta fue informada como placenta monocoriónica biamniótica con *shunts* arteriovenosos (figura 6).

Figura 6. Placenta monocoriónica con shunts artero-arteriales (AA) y veno-venosos (VV)



DISCUSIÓN

El feto acárdico es un cuadro que se presenta específicamente en embarazos múltiples con comunicaciones vasculares entre los fetos, con una forma rudimentaria de corazón o ausencia del mismo, como en nuestro caso (secuencia TRAP). La mayoría tiene malformaciones asociadas, predominantemente del segmento superior del cuerpo⁽⁷⁾.

La incidencia es bastante baja. Existen series que encuentran 1 caso en 35 000 embarazos y en 1% de los embarazos gemelares homocigóticos⁽⁸⁾. Sin embargo, algunos autores comunican que la incidencia podría ser mayor si se considerara la pérdida temprana de uno de los fetos⁽⁹⁾.

La condición fundamental para que ocurra es que las placentas sean monocoriónicas y que exista una conexión vascular superficial arterio-arterial (A-A) y una veno-venosa (V-V). Estas anastomosis vasculares permiten que ocurra flujo arterial reverso en uno de los gemelos (secuencia TRAP)⁽¹⁰⁾. En nuestro caso, se encontró las dos condiciones.

Estos embarazos se caracterizan por la presencia de dos fetos, uno que presenta una amplia gama de anomalías letales y otro que es estruc-



turalmente normal⁽¹¹⁾. En nuestro caso, el feto perfundido tenía anomalías fundamentalmente dependientes del segmento superior del cuerpo. El corazón estaba ausente, así como la mayoría de estructuras torácicas. Presentaba un polo cefálico rudimentario. Sin embargo, no era una masa amorfa, como se informa en algunos casos, pues el feto perfundido tenía miembros inferiores bien desarrollados.

Si bien un número significativo de fetos con secuencia de perfusión arterial reversa tiene anomalías cromosómicas, la frecuencia es baja y estas no serían la causa, sino un factor predisponente para el inicio de la secuencia⁽¹²⁾. En nuestro caso, el cariotipo fue normal para ambos fetos.

En ocasiones, al no encontrar actividad cardíaca durante la exploración, uno de los fetos es catalogado como óbito fetal⁽¹³⁾. Es con ese diagnóstico que la paciente fue transferida a nuestro centro a las 26 semanas. Durante nuestra exploración se evidenció un embarazo gemelar monocoriónico biamniótico, con un feto sin latidos cardíacos ni silueta cardíaca (figuras 1 y 2), pero con presencia de flujo en el tallo umbilical, por lo que se le consideró feto acárdico. El otro feto no presentaba anomalías fetales.

Lo fundamental para el diagnóstico para diferenciar otros fetos gemelares malformados sin comunicaciones vasculares sería el uso del Doppler color. En nuestro caso, se estudió el feto bomba y perfundido con Doppler color, evidenciándose flujo retrogrado hacia la aorta descendente del feto perfundido y flujo retrógrado en el cordón umbilical del feto acárdico.

Si bien nuestro diagnóstico fue tardío, hay casos que han tenido diagnóstico de secuencia TRAP precozmente, incluso a las 11 semanas de gestación⁽¹⁴⁾.

El gemelo perfundido, en nuestro caso acárdico, siguió creciendo hasta las 28 semanas, en la que ocurrió el parto por rotura de membranas. El hecho de que el embarazo prosiguiera y el feto perfundido siguiera creciendo es un riesgo para el gemelo bomba que no presenta anomalías estructurales^(14,15). En muchos casos, el aumento del volumen de líquido amniótico termina siendo un factor de morbilidad asociada al desarrollo gestacional, ya que puede motivar parto prematuro. Es por ello que debe considerarse en el protocolo de manejo seriado una evaluación al menos cada tres semanas.

Se ha descrito como parte del protocolo de manejo el amniodrenaje descompresivo seriado, para

evitar las complicaciones del polihidramnios⁽¹³⁾. En nuestro caso, fue necesario dos amniocentesis descompresivas, con un intervalo de dos semanas, por la dificultad respiratoria inicial que presentaba la gestante. Si la tecnología de los centros lo permite, este procedimiento debe ser recomendado para evitar la alta probabilidad de parto prematuro por distensión de las membranas amnióticas.

Hay comunicaciones que establecen que durante la evolución del embarazo el gemelo bomba inicia inevitablemente una secuencia de deterioro, que implica insuficiencia cardíaca congestiva, hipertrofia de ventrículo derecho y, en muchos casos de acuerdo a la severidad, desarrollan hidropesía⁽¹⁶⁾. Todo ello ocurre debido a que su volumen sanguíneo termina siendo compartido con el otro feto que, al ser una masa en crecimiento, ocupa una cantidad importante de su gasto cardíaco. Hay series que señalan que 60% de los fetos bomba fallece por estas alteraciones⁽⁴⁾.

En nuestro caso, el gemelo bomba solo tuvo aumento en la resistencia del flujo placentario con índices de pulsabilidad que incluso superaron el percentil 95 para su edad gestacional. No se llegó a evidenciar alteraciones hemodinámicas severas debido a que la evolución natural del síndrome fue interrumpida por el término del embarazo por rotura prematura de membranas. Sin embargo, dicha prematuridad contribuyó enormemente a su morbilidad posnatal.

Si bien es cierto se conoce que el pronóstico es fatal en 100% de los acárdicos y en el 60% de las bombas^(4,16), se ha comunicado casos de regresión espontánea de la secuencia TRAP. Ello se debería a fenómenos embólicos desde el gemelo bomba al acárdico, con suspensión espontánea del aporte sanguíneo al acárdico⁽¹⁷⁾.

No hay evidencias para realizar procedimientos invasivos prenatales que beneficien la secuencia, ya que en muchos casos el tamaño del gemelo acárdico no sobrepasa el 70% del tamaño del feto bomba⁽⁷⁾.

Lo que sí es recomendable es instaurar un seguimiento ultrasonográfico seriado para evaluar el crecimiento fetal y Doppler seriados para detectar signos precoces de descompensación cardíaca en el gemelo sano⁽¹⁴⁾.

El manejo médico es fundamental, ya que deberá indicarse inhibición de la dinámica uterina para evitar el parto prematuro. Hay publicaciones que recomiendan tener cuidado en el uso de inhibidores uterinos beta agonistas, ya que podrían descompensar al feto bomba. En esas circunstancias se



podría indicar tratamientos alternativos, de acuerdo al centro, como bloqueadores de receptores de oxitocina, indometacina o sulfato de magnesio⁽¹⁸⁾.

Existe necesidad de desarrollar técnicas de intervención fetal para lograr el bloqueo de circulación al feto perfundido acárdico. Las técnicas endoscópicas para anudar el cordón del acárdico o para cauterizar el cordón con láser han tenido resultados contradictorios⁽¹⁹⁻²⁰⁾.

En el caso de secuencia TRAP de nuestro centro, creemos que lo fundamental fue haber realizado adecuadamente el diagnóstico, lo cual permitió enfocar su evaluación con estudios ecográficos seriados para detectar signos precoces de insuficiencia cardíaca en el feto bomba. Así mismo, programar el momento oportuno para realizar la amniocentesis descompresiva y prolongar de esta forma el mayor tiempo posible el embarazo, sin mayor morbilidad para el gemelo bomba que deberá afrontar dos retos: el peligro de la alteración hemodinámica intraútero y el riesgo permanente de la prematuridad, con todas las implicancias de morbilidad que ello implica.

A la fecha del presente estudio, el gemelo bomba tuvo una estancia larga en la unidad de cuidados intensivos por el peso muy bajo al nacer y la necesidad de ventilación asistida; ha tenido varias hospitalizaciones por factores asociados a la prematuridad y está siendo tratada por displasia respiratoria severa.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- Mohanty C, Mishra OP, Singh CP, Das BK, Singla PN. Acardiac anomaly spectrum. *Teratology*. 2000;62:356-9.
- van Allen MI, Smith DW, Shepard TH. 2003. Twin reversed arterial perfusion (TRAP) sequence. A study of 14 twin pregnancies with acardius. *Semin Perinatol*. 2003;7(4):285-93.
- Amatuzio JC, Gorlin RJ. Conjoined acardiac monsters. *Arch Pathol Lab Med*. 1981;105:253-5.
- Potter EL. Pathology of the fetus and infant. 3rd Ed. Chicago: Year Book Medical Publishers, 1975:181-3.
- Moore TR, Gale S, Benirschke K. Perinatal outcome of forty-nine pregnancies complicated by acardiac twinning. *Am J Obstet Gynecol*. 1990;163: 907-12.
- Tan TYT, Sepulveda W. Acardiac twin: a systematic review of minimally invasive treatment modalities. *Ultrasound Obstet Gynecol*. 2003;22:409-19.
- Yesildaglar N, Zikulnig L, Gratacos E, Devlieger R, Schröder HJ, Deprest J, Hecher K. Bipolar coagulation with small diameter forceps in animal models for in-utero cord obliteration. *Hum Reprod*. 2000;15:865-8.
- Sepulveda W, Sebire NJ. Acardiac twin: too many invasive treatment options – the problem and not the solution. *Ultrasound Obstet Gynecol*. 2004;24:387-9.
- 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.
- Weisz B, Peltz R, Chayen B, Oren M, Zalel Y, Achiron R, Lipitz S. Tailored management of twin reversed arterial perfusion (TRAP) sequence. *Ultrasound Obstet Gynecol*. 2004;23:451-5.
- Deprest J, Audibert F, Van Schoubroeck D, Hecher K, Mahieu-Caputo D. Bipolar coagulation of the umbilical cord in complicated monochorionic twin pregnancies. *Am J Obstet Gynecol*. 2000;182:340-5.
- Robyr R, Yamamoto M, Ville Y. Selective fetocide in complicated monochorionic twin pregnancies using ultrasound-guided bipolar cord coagulation. *BJOG*. 2005;112:1344-8.
- Falkensammer CB, Paul J, Huhta JC. Fetal congestive heart failure: correlation of Tei-index and Cardiovascular-score. *J Perinat Med*. 2001;29:390-8.
- Quintero RA, Chmait RH, Murakoshi T, Pankrac Z, Swiatkowska M, Bornick PW, Allen MH. Surgical management of twin reversed arterial perfusion sequence. *Am J Obstet Gynecol*. 2006;194:982-91.
- Ville Y. Selective fetocide in monochorionic pregnancies: toys for the boys or standard of care? *Ultrasound Obstet Gynecol*. 2003;22:448-52.
- Hecher K, Hackelöer BJ, Ville Y. Umbilical cord coagulation by operative microendoscopy at 16 weeks' gestation in an acardiac twin. *Ultrasound Obstet Gynecol*. 1997;10:130-2.
- Huhta JC. Fetal congestive heart failure. *Semin Fetal Neonatal Med*. 2005;10:542-52.
- Michelfelder E, Gottliebson W, Border W, Kinsel M, Polzin W, Livingston J, Khoury P, Crombleholme T. Early manifestations and spectrum of recipient twin cardiomyopathy in twin-twin transfusion syndrome: relation to Quintero stage. *Ultrasound Obstet Gynecol*. 2007;30:965-71.
- Mielke G, Benda N. Cardiac output and central distribution of blood flow in the human fetus. *Circulation*. 2008;118:1662-8.