



## Ginecología y Obstetricia

© Sociedad Peruana de Obstetricia y Ginecología

**Ginecol. obstet.** 2001; 47 (1) : 62 - 65

### **Acardius acephalus amorphus: a propósito de un caso**

César Herrera<sup>1</sup>, [Mario Olivencia](#)<sup>1</sup>, Gustavo Cornejo<sup>1</sup>, Luis Edwards<sup>1</sup>, Claudia Olivencia<sup>2</sup>, Delia Ulloa<sup>3</sup>

#### **RESUMEN**

Los gemelos humanos amorfos, los Chorangiopagus parasiticus o los gemelos con perfusión arterial inversa, son una entidad anormal muy rara, presentada en las gestaciones múltiples monocigotas. Se ha propuesto que la presencia de anastomosis arteria-arteria y vena-vena en una placenta homocigota, la sangre es perfundida por el gemelo hemodinámicamente aventajado (gemelo "bomba") al otro gemelo (gemelo "receptor"). Una inadecuada perfusión, con sangre deprivada de oxígeno, del gemelo receptor es la responsable del desarrollo de las características e invariablemente letales serie de anomalías, incluyendo la acardia y la anencefalia. Típicamente el gemelo "bomba" es estructuralmente normal, pero tienen un riesgo de presentar insuficiencia cardíaca congestiva in útero y sin un tratamiento fallece entre 50 y 75 por ciento de los casos, particularmente si el gemelo receptor pesa más de la mitad del peso del gemelo bomba. A muchos de estos gemelos anormales se les ha encontrado aneuploidía, al igual, pero en menor frecuencia, que en el feto estructuralmente normal. Se presenta el caso de una mujer de 30 años con detección posnatal de un feto acardius amorphus acephalus.

Palabras claves: Chorangiopagus parasiticus, acardius amorphus acephalus, perfusión arterial inversa.

#### **ABSTRACT**

Amorphous humans twins, Chorangiopagus parasiticus or twin reversed arterial perfusion, are rare abnormalities that occur in monozygotic multiple pregnancies. It is proposed artery-artery or vein to vein anastomosis anomalies in a monozygotic placenta, the blood is perfused from the hemodynamic active twin (pump twin) to the other (receptor twin). Inadequate perfusion to the receptor twin is the cause of anomalies, including acardia and anencephaly. The pump twin is structurally normal, but has a risk to present congestive cardiac failure in utero and without treatment, 50 to 75% of the cases die, particularly if the receptor twin weighs more than half the pump twin. We present a case of a 30 year-old woman with postnatal diagnosis of an acephalus, amorphous acardius fetus.

Key words: Chorangiopagus parasiticus, acardius amorphus acephalus, reverse arterial perfusion



## INTRODUCCIÓN

El presente caso tiene como objeto recordar una entidad patológica poco frecuente pero que acarreará mucho riesgo para el feto viable. Esta anomalía, llamada también Chorangiopagus parasiticus o los gemelos con perfusión arterial inversa<sup>1-3</sup>, es una seria complicación de las gestaciones múltiples monocigotes, que afecta al uno por ciento de los gemelos monocigotes, o uno entre 35 000 nacimientos<sup>1-10</sup>. Se ha propuesto que en la presencia de anastomosis arteria-arteria y vena-vena en una placenta homocigota, la sangre es perfundida por el gemelo hemodinámicamente aventajado (gemelo «bomba») al otro gemelo (gemelo "receptor")<sup>4,8,11</sup>. Una inadecuada perfusión, con sangre deprivada de oxígeno, del gemelo receptor es la responsable del desarrollo de las características e invariablemente letales serie de anomalías, incluyendo la acardia y la anencefalia. Típicamente el gemelo "bomba" es estructuralmente normal, pero tiene un riesgo de presentar insuficiencia cardiaca congestiva in utero y sin un tratamiento fallece entre 50 y 75 por ciento de los casos, particularmente si el gemelo receptor pesa más de la mitad del peso del gemelo bomba<sup>4-10</sup>.

A muchos de estos gemelos anormales se les ha encontrado aneuploidía, al igual, pero con menor frecuencia, que en el feto estructuralmente normal<sup>13</sup>. Esta patología se la ha relacionado con el uso de clomifeno, pero todavía no se conoce el rol de dicho fármaco<sup>2</sup>. De esta patología se puede distinguir tres clases, uno los acardius amorphus, otro los acardius acephalus y los acardius acephalus amorphus<sup>14,15</sup>.

## EL CASO

El caso acaeció en el Servicio de Gineco-Obstetricia del Hospital IV-EsSalud, Víctor Lazarte Echegaray de Trujillo, donde sólo se tiene datos de otro caso similar desde su fundación (49 años). Se trata de una mujer de 30 años, con 38 semanas de gestación, paragravidez 3-0-0-3, con sólo tres controles prenatales como antecedente obstétrico de importancia. Los controles fueron al mes y medio de gestación, en el cual se le diagnosticó el embarazo, otro a los tres meses de embarazo con diagnóstico de control de embarazo normal y otros dos días antes del parto, en el cual se le realiza una ecografía obstétrica con diagnóstico de embarazo uterino de 38 semanas, feto en cefálica más feto degenerado (masa quística de 10 x 12 cm).

La paciente llega a emergencia del HVLE por presentar contracciones uterinas frecuentes, al examen se le encuentra una altura uterina de 35 cm, feto en LCI, con FCF de 142 y una tumoración con bordes no definidos a la derecha del feto, sin presencia de latidos cardíacos (por estetoscopio o monitor fetal), con dinámica uterina de tres en 10 minutos, de moderada intensidad y con duración de 40 segundos. Al tacto vaginal se la encuentra con una dilatación uterina de 8 cm, borramiento de 90%, altura de presentación 0, y pelvis obstétricamente compatible. Se decide la atención del parto vía vaginal con resultado de una recién nacida de sexo femenino viva, de 2850 g de peso, Apgar 8 al minuto y 10 a los cinco minutos, sin anomalías estructurales evidentes. Luego, se realiza revisión manual de la cavidad uterina, encontrándose otro feto con membrana ovular íntegra, la cual fue rota intencionalmente, comenzando el parto podálico variedad pies del segundo feto (óbito fetal). Éste se produjo normalmente hasta que se evidenciaron los pies a nivel del introito vaginal, y del cual no descendía; además se evidenció unos miembros inferiores con malformaciones y con una masa muscular, a nivel de muslos, anormalmente abultados, y así mismo una cintura pélvica anormalmente ancha, por lo que se decide realizar cesárea segmentaria transversa, de la que se obtiene un feto con características de un acardius amorphus acephalus.

## Examen macroscópico y necropsia

Feto de sexo femenino (presenta sexo definido con labios mayores, menores y clítoris), de 30 x 19 x 8 cm. Extremidades inferiores definidas con pies equino varos, pie derecho con esbozo de tres dedos y pie izquierdo con cuatro dedos. Muslos hiperdesarrollados de 9 x 8 cm, pierna de 4,5 x 3,5 cm.



**Figura 1. Vista anterior del acardius acephalus amorphus**

Extremidad superior derecha ausente. Extremidad superior izquierda con esbozo de mano con tres apéndices. Cordón umbilical definido, en el cual se aprecia una vena y una arteria. No se evidencia cabeza. Tórax unido a abdomen, en su centro se evidencia una cavidad y un apéndice, así como cabello alrededor (Figuras 1 y 2). La cavidad está cubierta por piel de consistencia laxa de 3 x 5 x 2,5 cm, un apéndice de 1,5 x 2 cm.



**Figura 2. Vista posterior de acardius acephalus amorphus**

Se realizó un corte transversal al feto, evidenciándose en el polo superior una cavidad de 8 x 8,5 cm con contenido líquido de color amarillo citrino, en un volumen aproximado de 80 mL (Figura 3). En la región izquierda otra cavidad de 4 x 3 cm conteniendo líquido de iguales características que el anteriormente citado y en un volumen de 30 cm. En el centro presenta tejido cartilaginoso que tiene forma de columna vertebral que bordea parcialmente la cavidad central. Dicha cavidad de 3,5 x 3 presenta intestino rudimentario (Figura 4).



**Figura 3. Necropsia del acardius acephalus amorphus**



Figura 4. corte transversal de acardius acephalus amorphus

### Radiografía

Se evidencia presencia de columna vertebral, huesos pélvicos y huesos largos de los miembros inferiores y del superior izquierdo de apariencia normal; en cuanto a los pies se evidencia los huesos de tres dedos y en la mano izquierda dos dedos.

### Placenta

Placenta única con dos corion y un amnios, de 13 x 12 x 3 cm, con 12 cotiledones bien definidos, cordón umbilical de inserción periférica (cordón de feto bomba) de 1,3 cm de diámetro, dos arterias y una vena; de la unión de éste con la placenta se evidencia la salida de otro cordón con un diámetro de 0,5 cm, el que presentaba una arteria y una vena (feto receptor).

### Discusión

En este caso se evidencia la importancia del control prenatal, con lo que posiblemente se hubiera diagnosticado la patología con anticipación y disminuido el riesgo del feto bomba; así mismo, se hubiera decidido la vía del parto más conveniente.

En la literatura referente al tema, se indica que el diagnóstico prenatal se realiza mediante la sonografía o la amniocentesis<sup>16,17</sup>. El diagnóstico diferencial debe tener en cuenta a los teratomas de placenta y los de cordón umbilical<sup>11,8,14</sup>. A partir de la 20 semanas, se evidencia un crecimiento mayor de lo esperado, encontrándose alfa feto proteína elevada; entonces la sonografía es el método más indicado para el diagnóstico. Sin embargo, la clasificación exacta y la descripción morfológica se logra sólo posnatalmente<sup>15</sup>.

En las publicaciones de fetos similares, se evidencia semejanzas, tales como sexo predominantemente femenino, en 60%, los cordones umbilicales tienen siempre dos vasos, una arteria y una vena. En los acardius acephalus la cara y sus estructuras están totalmente desorganizadas y son indistinguibles de los órganos internos, el tracto gastrointestinal es el de mayor presentación; sin embargo, sólo está presente parte de éste<sup>4,6,8-10,15,18</sup>.



## REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS

1. Goh A, Loke HL, Tan KW. The «TRAP» sequence - life threatening consequences to the pump twin. Singapore Med J 1994;35:329-31.
2. Haring DA, Cornel MC, Van Der Linden JC, et al. Acardius acephalus after induced ovulation: a case report. Teratology 1993; 47:257-62.
3. Van Allen MI, Smith DW, Shepard TH. Twin reversed arterial perfusion (TRAP) sequence: a study of 14 twin pregnancies with acardius. Semin Perinatol 1983; 7:285-93.
4. Moore TR, Gale S, Benirsehle K. Perinatal outcome of forty-nine pregnancies complicated by acardiac twinning. Am J Obstet Gynecol 1990; 163:907-12
5. Gosavi A, Agashe S, Phansopker M. Acardius amorphus monster - a case report. Indian J Pathol Microbiol 1991; 34:302-4.
6. Natho W, Kirsch M, Abet L. Perinatal imaging diagnosis in twin pregnancies with humanus amorphus. Zentralb Gynakol 1990; 112: 679-88.
7. Chi JG. Acardiac twins: an analysis of 10 cases. J Korean Med Sci 1989; 4:203-16.
8. Goh JY, Sivanesaratnam V, Ng SC. An acardius amorphus in a twin pregnancy. Singapore Med J 1986; 27: 167-9.
9. Pereda J, Romero G, Gonzalez J, Yurac C. Fetus acardius amorphus: a clinical case. Rev Chil Obstet Ginecol 1983; 244-50.
10. Wagner H, Baretton G, Wisser J, Babic R. Teratoma of the umbilical cord. Case report with literature review. Pathology 1993; 14:395-8.
11. James WH. A note on the epidemiology of acardiac monsters. Teratology 1977; 16:211-6.
12. Quintero. Umbilical-cord ligation of an acardiac twin by fetoscopy at 19 weeks of gestation. N Engl J Med 1994; 330:469-71.
13. Moore CA, Buehler BA, McManus BM. Acephalus acardius in twins with aneuploidy. Am J Med Genet Suppl 1987; 3:139-43.
14. Entezami. Twin pregnancy with a small discordant holoacardius acephalus. Diagnostic dilemma with elevated level of alpha-fetoprotein in an undiagnosed. Am J Obstet Gynecol 1997; 177:466-8.
15. Moore CA, Buehler BA, McManus BM. Acephalus acardius in twins with aneuploidy. Am J Med Genet Suppl 1987; 3:139-43.
16. Shimajo H, Itob N, Shigematsu H. Mature teratoma of the placenta. Pathol Int 1996; 46:372-5.
17. Pezzati M, Cianculli D, Danesi G. Acardius twins: two case reports. J Perinat Med 1997; 25:119-24.