

Gestaciones gemelares con feto acardio: revisión a propósito de cinco casos

A. Galindo¹, J.M. Puente¹, M. Benedicto¹, F. Gutiérrez-Larraya², J.M. Rodríguez Peralto³, A. Martínez⁴, P. De la Fuente¹.

Hospital Universitario "12 de Octubre". Madrid

¹Departamento de Obstetricia y Ginecología. Sección de Fisiopatología Fetal.

²Departamento de Pediatría. Sección de Cardiología.

³Departamento de Anatomía Patológica.

⁴Departamento de Pediatría. Sección de Radiodiagnóstico.

RESUMEN

En el presente trabajo presentamos nuestra experiencia de 5 gestaciones gemelares con feto acardio. Esta situación constituye un problema raro, con una incidencia aproximada de 1 cada 35.000 gestaciones y supone el 1% de las gestaciones gemelares univitelinas. El mecanismo patogénico del feto acardio no es bien conocido pero su existencia representa una importante sobrecarga para el feto normal, dado que existen anastomosis arterio-arteriales y veno-venosas que los comunican, manteniendo el corazón del feto normal las circulaciones periféricas de ambos con una perfusión arterial invertida respecto a lo normal (secuencia TRAP). Esta situación origina múltiples anomalías en el feto receptor, mientras que la sobrecarga hemodinámica en el feto perfusor puede condicionar el desarrollo de una insuficiencia cardíaca acompañada de polihidramnios y de parto pretérmino: todos estos factores son responsables de la alta mortalidad perinatal de estos fetos, que alcanza el 50%. Esta tasa puede incluso ser mayor si no se aplica ningún tipo de tratamiento. Por ello, se han ideado diferentes procedimientos invasivos encaminados a separar ambas circulaciones, no exentos de complicaciones y sin que en la actualidad exista consenso sobre cuál es el más apropiado. Entre ambas opciones se sitúa una actitud más conservadora combinando tratamiento médico y la realización de amniocentesis evacuadoras. Este tipo de tratamiento se aplicó en 2 de nuestros 5 casos con buenos resultados.

Palabras clave: Feto acardio. Diagnóstico prenatal. Tratamiento conservador en embarazos gemelares.

SUMMARY

In this paper we review our experience in the management of twin pregnancies complicated with an acardiac fetus, analyzing the results of 5 cases occurred in our Department. This is a rare condition (1 case in 35000 pregnancies), affecting 1 per cent of all monozygotic twin pregnancies. The pathogenic mechanism is still poorly understood but its existence represents an important work-load for the normal fetus because of the artery-to-artery and vein-to-vein anastomoses between both twins, the heart of the normal fetus providing the

Correspondencia: Dr. A. Galindo Izquierdo
Sección de Fisiopatología Fetal. Departamento de
Obstetricia y Ginecología. Hospital Universitario
Materno-Infantil "12 de Octubre".
Carretera de Andalucía Km. 5,400.
28041 Madrid
e-mail: agalindoi@sego.es

circulation for himself as well as for the acardiac sibling with a reversed blood flow in the umbilical artery of the recipient twin (TRAP sequence). This condition is characterized by a severely malformed fetus while the normal fetus is at great risk for high-output congestive heart failure, polyhydramnios and preterm labor. These factors are responsible for the high perinatal mortality rate of the pump twin which rise to 50%. This rate may be even higher if untreated. Several invasive therapeutic procedures have been described either leading to surgical removal of the acardiac twin or to occlusion of his umbilical cord. All these techniques are not exempt from complications and there is no agreement about the more useful and appropriate procedure. Between these two options a more conservative strategy might be considered by combining medical therapy and serial therapeutic amniocentesis. This type of treatment was applied in 2 out of our 5 cases, with satisfactory outcome.

Key words: Acardiac twin. Prenatal diagnosis. Conservative management in twin pregnancies.

INTRODUCCIÓN

El feto acardio constituye una entidad rara, de etiología incierta, que complica las gestaciones múltiples y especialmente las gestaciones gemelares univitelinas, manteniendo otro feto la perfusión tisular de aquél. Se estima que tiene una incidencia de 1 de cada 35.000 embarazos (1-3) suponiendo el 1% de las gestaciones gemelares monocigóticas.

La primera descripción de feto acardio la realizó Benedetti en 1533 en su *De Morborum a Capite de Pedis Signis, Habes Lector Studioso Hox Volumine* (4). Tras ésta han aparecido otras publicaciones en la literatura médica aportando nuevos casos, destacando la de Napolitani y Schreiber (5) que recogieron 149 fetos acardios. El diagnóstico de acardio, aunque etimológicamente debería ser atribuido a aquellos fetos con agenesia de la víscera cardíaca, desde el punto de vista embriológico este término tiene un sentido más amplio pues también es asignado cuando existen elementos rudimentarios de tejido cardíaco, dependiendo del grado de diferenciación y desarrollo que la organogénesis cardíaca del feto acardio hubiera alcanzado en el momento en que tenga lugar el evento. Por tanto, el feto acardio es el que carece de función cardíaca especializada, independientemente de la existencia o no de tejido cardíaco diferenciado.

El tamaño de este feto es variable así como las anomalías asociadas, existiendo en función de esto una clasificación de los diferentes tipos de feto acardio que más tarde comentaremos.

La presencia de un feto acardio supone una sobrecarga para el corazón del gemelo perfusor, dado que tiene que mantener la circulación periférica de aquél y la suya propia. Esto es posible gracias a la existencia de anastomosis arteriales y venosas que pueden estar situadas en el espesor placentario, debajo de la placa corial o directamente en el cordón umbilical. Debido a la naturaleza de estas anastomosis arterio-arteriales, el gemelo con un estado hemodinámico más favorable actúa como perfusor mientras

que el acardio es el receptor: de esta forma, la sangre escasamente oxigenada que sale del feto perfusor a través de sus arterias umbilicales, en vez de dirigirse a la placenta, llega al feto acardio, receptor, y de sus arterias umbilicales pasa a la aorta abdominal en un tipo de circulación completamente "invertida" (2, 6, 7). Esta situación origina múltiples anomalías en el feto receptor mientras que la sobrecarga hemodinámica en el feto perfusor le condiciona en numerosos casos el desarrollo de una insuficiencia cardíaca acompañada de polihidramnios y de parto pretérmino: todos estos factores son responsables de la alta tasa de mortalidad perinatal de estos fetos, que alcanza el 50% (2, 6, 7). Estas cifras pueden ser mejoradas en la actualidad gracias a la existencia de novedosos procedimientos terapéuticos encaminados a ocluir o destruir las comunicaciones vasculares existentes entre los gemelos.

En el presente trabajo se presentan los 5 casos habidos en nuestro Hospital en el período 1990-2000 y se realiza una revisión de la situación actual del problema.

CLASIFICACIÓN

La identificación de las estructuras que pueden estar presentes en cada feto acardio es compleja, dado el grado de indiferenciación de algunos de estos fetos. Es de suma importancia el que junto a la ultrasonografía prenatal colaboren la radiología y la anatomía patológica para el correcto estudio de cada caso.

En estos fetos son numerosas las anomalías que pueden estar presentes y por ello, no es sencillo encuadrarlos a todos en unas categorías rigurosas. No obstante existen algunas clasificaciones de las que la más conocida es la que los divide en función del grado de diferenciación alcanzado por el feto acardio (2). Según esta clasificación se distinguirían:

– Acardio amorphus: es la variedad más indiferenciada, constituyendo una masa laxa, sin forma humana definida y con estructuras óseas en su interior.

– Acardio myelocephalus: es posible identificar los esbozos de una o más extremidades.

– Acardio acephalus: es el tipo más frecuente. Existe desarrollo del tronco y de los miembros pero no así del polo cefálico. En algunos casos los órganos torácicos están también ausentes.

– Acardio acormus: variedad extremadamente rara en que sólo se ha formado la cabeza.

– Acardio anceps: existe una cabeza rudimentaria, poco desarrollada.

Existe otra clasificación (8) que los divide en:

– Hemicardius: este feto tiene musculatura cardíaca pero no es funcionante. Es posible identificar en él otras vísceras, cabeza más o menos desarrollada, columna vertebral rudimentaria y esbozos de los miembros, todo ello rodeado de un tejido laxo, edematoso que dificulta la adecuada interpretación anatómica.

– Holoacardius: en éste no existe musculatura cardíaca y tienen un menor tamaño.

ETIOPATOGENIA

El mecanismo etiopatogénico del feto acardio sigue representando una incógnita. Existen diferentes teorías respecto a su origen, siendo la vascular la más aceptada. Las principales hipótesis son las siguientes:

● **Vascular:** considera como fundamental la existencia de anastomosis vasculares anómalas arterio-arteriales y veno-venosas entre ambos gemelos, establecidas muy precozmente; según este mecanismo, las anastomosis arteriales situadas en la placenta pondrían en comunicación las arterias umbilicales de ambos gemelos permitiendo que la sangre escasamente oxigenada y pobre en nutrientes procedente del gemelo sano se dirija de forma retrógrada hacia el otro embrión a través de sus arterias umbilicales e hipogástricas (Figs. 1 y 2). De las arterias hipogástricas de éste, la sangre pasaría a la aorta y de aquí al resto del árbol vascular en una perfusión invertida. Es decir, en el feto acardio la sangre entraría con un patrón pulsátil y de él saldría con un patrón continuo, en una situación absolutamente contraria a lo que existe en circunstancias normales. Esta situación de inversión de la circulación sanguínea con entrada de la sangre en el feto de forma pulsátil y la insuficiente oxigenación y nutrición tisular, denominada secuencia TRAP (Twin Reversed Arterial Perfusion) sería la causante de un cuadro polimalformativo, que incluiría la agenesia total del corazón o la detención de su desarrollo en estadio de tubo primitivo, y del edema que presentan (2,6,7) (Figs. 3-6). El mayor número de anomalías y ausencia del desarrollo que tiene lu-



Figura 1: Imagen ecográfica en la que se observa parcialmente al feto acardio con marcado edema subcutáneo y en la que se aprecian las conexiones vasculares entre los cordones umbilicales del feto normal (inserto más caudalmente) y el del feto acardio (más delgado y de inserción más superior), localizadas en la placa corial placentaria.

gar en la parte superior del cuerpo del feto acardio es atribuido a que el flujo sanguíneo en estos fetos se dirige fundamentalmente hacia las partes inferiores del cuerpo, tal y como se ha demostrado con la introducción de contrastes angiográficos (Figs. 7 y 8). Esta teoría ha sido corroborada mediante estudios con contraste para identificar las anastomosis vasculares y también en trabajos con animales (9). Finalmente, la sangre vuelve a la placenta a través de la vena umbilical, existiendo anastomosis veno-venosas en la placenta que completan el circuito vascular con el gemelo sano parasitado.

● **Anomalía embriológica primaria (cardiogénica):** el origen del problema residiría según esta teoría, en una agenesia cardíaca primaria permaneciendo el feto como un parásito, dependiente por completo del otro gemelo. La existencia de las anastomosis arteriales entre ambos permitiría la llegada de sangre al feto acardio (2,10).

● **Cromosómica:** según la cual todo sería consecuencia de una aberración cromosómica en el feto acardio. Existen trabajos (11) que ponen de manifiesto



Figura 2: Imagen placentaria en la que se aprecian con claridad las anastomosis vasculares entre los cordones umbilicales del feto sano (a la derecha) y el del acardio (más delgado y situado a la izquierda).



Figura 3: Secuencia TRAP. Obsérvese en el feto acardio la entrada de dos vasos sanguíneos (codificados en azul) y la salida de sólo uno (codificado en rojo) según la orientación del feto y el código que figura en el margen supero-izquierdo de la ecografía.

la elevada incidencia de cromosomopatías en estos fetos (hasta en un 50% de los casos), fundamentalmente trisomías, pero aquellas no se han podido comprobar en todos los casos por lo que esta teoría no resulta válida para explicar el conjunto de los fetos acardios (2).

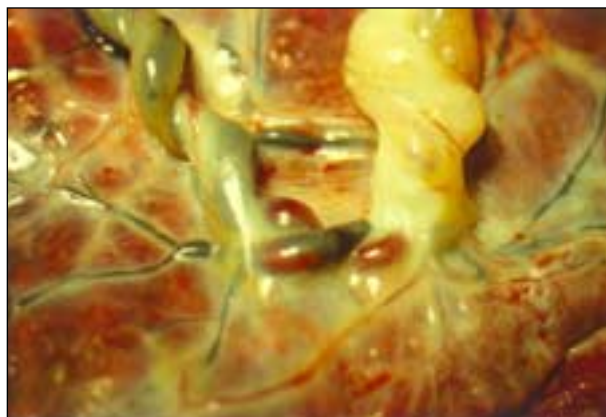


Figura 4: Secuencia TRAP. Siguiendo la imagen anterior, los vasos de entrada en el feto acardio (codificados en rojo) tienen un espectro doppler pulsátil, que traduce su naturaleza arterial. Esta situación supone una inversión total respecto a lo que sucede en condiciones normales.



Figura 5: Secuencia TRAP. En relación con las imágenes previas, el vaso de salida del feto acardio (codificado en rojo) muestra un espectro continuo, que traduce su naturaleza venosa.

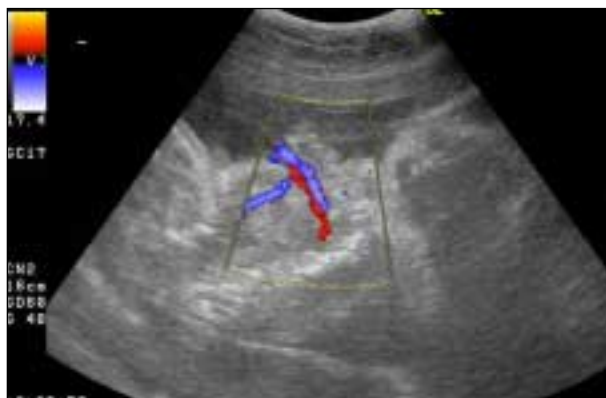


Figura 6: Imagen macrosocópica tras la cesárea de uno de los embarazos gemelares con feto acardio, apreciándose la placenta monocorial, el cordón del feto sano y el feto acardio con su correspondiente cordón, inserto próximo al del feto sano. El feto acardio es una masa amorfa y rojiza en la que es difícil reconocer estructuras anatómicas diferenciadas.

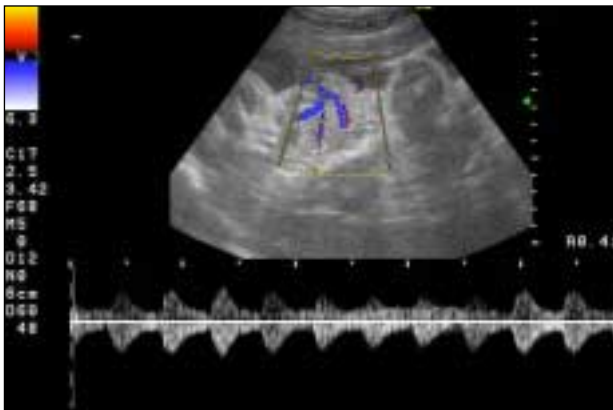


Figura 7: Imagen radiográfica de uno de los fetos acardios en la que destaca el marcado edema subcutáneo, la hemimelia parcial de una de las extremidades inferiores (sólo se aprecia el fémur y el peroné hipoplásico con agenesia de la tibia y del pie) y el mayor desarrollo de la otra extremidad inferior que tiene una malposición del pie.



Figura 8: Imagen radiográfica con contraste del feto anterior. La introducción del contraste radiológico en la arteria umbilical del feto acardio alcanza la aorta y permite apreciar el mayor desarrollo vascular de la porción caudal del feto acardio.

●**Inmunológica:** con poco peso, afirma que el gemelo acardio sería inmunocompetente, lo que le haría ser rechazado por el gemelo sano (2).

FISIOPATOLOGÍA

El tipo de circulación sanguínea inversa que tiene lugar en las gestaciones gemelares con feto acardio fue ya identificada en 1850 por Hempel (8). El diagnóstico prenatal de esta situación hemodinámica, sin embargo, no ha tenido lugar hasta hace pocos años, gracias a la introducción del Doppler pulsado y del Doppler color (12-14).

El flujo sanguíneo llega al feto acardio a través de anastomosis arteriales y sale por conexiones vas-

culares venosas. Por tanto, la sangre con una pobre saturación de oxígeno que sale del gemelo normal pasa al feto acardio y de éste de nuevo al otro feto por la anastomosis venosa, sin que tenga lugar la adecuada oxigenación placentaria de esta sangre. La situación descrita explica la gasometría que suele tener el gemelo normal en la vena umbilical y que se caracteriza por ligera acidosis (pH 7,20-7,25) e hipercarbia (pCO₂ 55-60 mmHg) (2,6-8).

El feto normal que, a diferencia del feto acardio no tiene anomalías estructurales ni cromosómicas, soporta todo el trabajo hemodinámico debido al parasitismo que representa el feto acardio. Esta sobrecarga vascular condiciona la aparición de una cardiomegalia y la instauración precoz y progresiva de una insuficiencia cardíaca con hepatoesplenomegalia y disminución de la función hepática, hipoalbuminemia, ascitis, edema generalizado y retraso del crecimiento intrauterino (15, 16). Asimismo, aparece con frecuencia (40-50%) un polihidramnios, por lo general grave, de origen multifactorial aunque el factor más importante es el aumento de la diuresis del feto normal como consecuencia del aumento del trabajo cardíaco (14-16). Por último, a lo descrito anteriormente se asocia un aumento de los partos inmaduros y de los muy prematuros, dado que aquellas complicaciones aparecen mayoritariamente entre las semanas 22-26 de gestación. En series amplias se ha observado que sólo en el 25% de los casos el parto tiene lugar a término (16). Todos estos factores hacen que la mortalidad global de estos fetos alcance el 50%.

La aparición de las complicaciones mencionadas y su intensidad están en estrecha dependencia con el tamaño del feto acardio, cuyo peso se ha confirmado como un factor pronóstico importante. Moore et al. (16), observaron de forma retrospectiva que la aparición de polihidramnios, parto prematuro y el pronóstico perinatal estaban muy relacionados con el cociente entre los pesos del feto normal y del feto acardio. Así, encontraron que cuando existía fracaso cardíaco en el feto perfusor, el feto acardio tenía un peso de, aproximadamente, el 88% del peso del otro gemelo frente al 21% en los casos en que no existía insuficiencia cardíaca. De modo parecido sucedía para el polihidramnios (81% versus 44%) y para el parto prematuro (60% versus 25%). Adoptando como nivel de corte un peso del feto acardio que suponga el 50% del feto normal, observan un alto valor predictivo de esta determinación para el polihidramnios (83% de sensibilidad y 56% de especificidad), parto prematuro (86% y 67%) y la muerte del feto perfusor (64% y 42%). Por el contrario, cuando el peso estimado del acardio es inferior al 25% del peso del otro gemelo la evolución suele ser favorable. Por tanto, la evolución de la gestación gemelar monocigótica complicada con un feto acardio va a depender, al

menos en parte, del tamaño de éste: cuanto mayores sean sus dimensiones y el grado de edema, mayores también serán las posibilidades de que surjan complicaciones. Estas aparecerán raramente o serán leves si el peso del feto acardio no supera el 25% del peso del feto perfusor. Asimismo, si el ritmo de crecimiento del feto acardio es lento, el pronóstico es más favorable.

Otra variable que puede tener interés pronóstico es la existencia o no en el feto acardio de víscera cardíaca rudimentaria. Ya comentamos anteriormente que la presencia de ésta no excluye el diagnóstico de feto acardio y le proporciona a éste un cierto grado de autonomía circulatoria con una frecuencia pulsátil diferente a la del feto normal (15,17). Aunque en estas situaciones las anastomosis entre ambas circulaciones siguen siendo esenciales para mantener la oxigenación del feto acardio, la sobrecarga que representa el feto acardio puede reducirse al existir en éste dicha actividad pulsátil propia. Esto puede permitir una evolución de la gestación más favorable, sin que existan signos de sobrecarga hemodinámica en el feto normal (18).

CASOS CLÍNICOS

1. Gestante de 38 años remitida en la semana 18 de embarazo con el diagnóstico de gestación gemelar, con uno de los fetos muerto y tumoración abdominal materna de posible origen ovárico. En la exploración clínica se observó la existencia de un tamaño uterino mayor que amenorrea. El examen ultrasonográfico reveló que se trataba de una gestación gemelar monocorial y monoamniótica, con un polihidramnios moderado (diámetro vertical de la bolsa mayor de 10 cm), un feto normal y otro feto acardio en el que sólo se identificaban esbozos de los miembros inferiores, un rudimento de la columna vertebral dorsal, vísceras abdominales y un gran edema subcutáneo generalizado. No existía desarrollo torácico, ni cefálico, ni de miembros superiores. El diámetro longitudinal máximo del feto acardio era de 9 centímetros. El cordón umbilical del feto normal era de características normales, mientras que el del feto acardio estaba constituido por sólo dos vasos y tenía una inserción placentaria independiente del anterior. El estudio con Doppler pulsado en el feto normal no mostró anomalías y su situación hemodinámica era también adecuada. En el feto acardio el estudio Doppler mostraba en la arteria umbilical un patrón pulsátil con flujo telediastólico anterógrado (Índice de pulsatilidad 1.1) en dirección fetal. La ecografía puso además de manifiesto la existencia de una gran tumoración en el abdomen materno, dependiente del anejo derecho, septada y de contenido líquido con numerosos ecos puntiformes en su interior. El aspecto ecográfico su-

gería una neoplasia epitelial de tipo mucinoso. La paciente, tras ser informada de la situación, quedó ingresada para estudio preoperatorio. Horas más tarde se produjo una rotura espontánea de las membranas amnióticas acompañada de contracciones uterinas, teniendo lugar la expulsión de ambos fetos. El examen anatomopatológico no añadió diagnósticos significativos a lo observado prenatalmente con ecografía. Se envió muestra del feto acardio para estudio citogenético resultando un cariotipo masculino normal. Posteriormente se realizó la laparotomía con protocolo quirúrgico de cáncer de ovario. El diagnóstico histológico fue de cistoadenocarcinoma mucinoso de bajo grado de malignidad (borderline).

2. Gestante de 41 años, sin antecedentes de interés, remitida en la semana 16 de embarazo también con el diagnóstico de gestación gemelar con feto muerto. En la ecografía se observó una gestación gemelar monocorial y monoamniótica, con polihidramnios leve (diámetro vertical de la bolsa mayor de 8 cm) y con un feto normal y otro acardio; en éste se identifican esbozos de los miembros superiores, un desarrollo torácico parcial con pequeñas imágenes pulmonares, desarrollo abdominal, columna vertebral excepto región cervical, miembros inferiores con fémur incurvado y de dimensiones inferiores a las normales y desarrollo sólo proximal de tibia y peroné de forma bilateral, y un edema subcutáneo generalizado. El diámetro máximo del feto acardio era en este momento de 65 milímetros. El cordón umbilical del feto normal tenía tres vasos mientras que el feto acardio sólo estaba constituido por una arteria y una vena. Las inserciones placentarias de ambos eran independientes y lejanas entre sí teniendo lugar ambas en los bordes placentarios, prácticamente velamentosas. El estudio Doppler y la situación hemodinámica del feto perfusor eran normales mientras que en el feto acardio existía un patrón pulsátil en la arteria umbilical con flujo telediastólico anterógrado (Índice de pulsatilidad 1.0). Dentro del acardio, el flujo sanguíneo se dirigía fundamentalmente hacia territorios inferiores sin observarse prácticamente vascularización torácica. La pareja fue informada de la situación y de las posibilidades terapéuticas. Se realizaron dos controles ecográficos posteriormente en los que se observó un aumento del tamaño del feto acardio (que llegó a alcanzar 12 centímetros de diámetro máximo) con incremento del edema y permaneciendo normal el crecimiento y la hemodinámica del otro feto. En la semana 21 la pareja solicitó la interrupción de la gestación. La inducción con prostaglandinas cursó sin complicaciones. En el examen anatómico-patológico no se observaron comunicaciones subcoriales entre ambos cordones umbilicales de lo que se deduce que las anastomosis vasculares eran profundas, en co-

tilledones placentarios compartidos. En la necropsia se comprobó lo descrito prenatalmente destacando la ausencia de extremidades superiores e identificándose únicamente riñones, suprarrenales, testículos e intestino.

3. Gestante de 23 años, sin antecedentes de interés, remitida en la semana 14 con el diagnóstico de gestación gemelar con un feto dismórfico. En el estudio ecográfico inicial se apreció una gestación gemelar monocorial y monoamniótica con un feto de biometría y morfología normales para la edad gestacional y un segundo gemelo acéfalo amorfo de 40 mm de diámetro máximo, con edema subcutáneo generalizado, un único miembro inferior rudimentario, y un mayor desarrollo de las estructuras abdominales, identificándose en el tronco una pequeña colección líquida rodeando a una víscera cardíaca rudimentaria, tubular (en etapa embrionaria pre-asa) y bicameral, con latido (Figs. 9 y 10). En la actividad pulsátil de la cámara ventricular de esta víscera cardíaca se apreciaba con claridad la existencia de una alternancia de flujo de entrada con aspecto bifásico, reflejo de la existencia de cierto grado de actividad auricular y de la existencia de válvula aurículo-ventricular, y flujo de salida. La frecuencia del latido era similar a la del feto normal, hecho que hacía suponer que realmente la actividad pulsátil de la víscera cardíaca del acardio no era propia sino secundaria o al menos muy dependiente de su parasitismo del feto normal. De hecho, en el cordón umbilical del acardio existían dos vasos y en ambos el flujo sanguíneo tenía espectro pulsátil alternándose los ciclos de entrada con los de salida, suponiendo esto una variación de la secuencia TRAP convencional, en directa relación con la existencia de actividad cardíaca, aunque rudimentaria, en el feto acardio (Fig. 11). El índice de pulsatilidad en la arteria umbilical del acardio era 0.9, existiendo flujo telediastólico anterógrado. Las inserciones placentarias de ambos cordones eran independientes aunque estaban próximas y con Doppler color se identificaron las anastomosis vasculares entre ambas circulaciones, tanto arterio-arteriales como veno-venosas, en la placa corial placentaria. Se realizaron controles ecográficos sucesivos, destacando el crecimiento correcto del feto sano, sin signos de repercusión hemodinámica significativa y un progresivo aumento del tamaño del acardio pero básicamente a expensas del edema subcutáneo. En la semana 28 se detectó la aparición de polihidramnios (diámetro vertical de la bolsa mayor de 10 cm), por lo que se decidió iniciar tratamiento médico con indometacina y digoxina administrando asimismo esteroides para acelerar la maduración pulmonar. Al cuarto día se comprobó el cese de la actividad pulsátil de la víscera cardíaca del feto acardio y a las 48 horas un pro-



Figura 9: Imagen del feto acardio del caso 3. Obsérvese el edema subcutáneo existente así como la existencia a nivel del tórax del feto acardio de una imagen bicameral, de aspecto tubular, rodeada de una pequeña colección líquida, correspondiente a una víscera cardíaca rudimentaria. No existen parénquimas pulmonares.

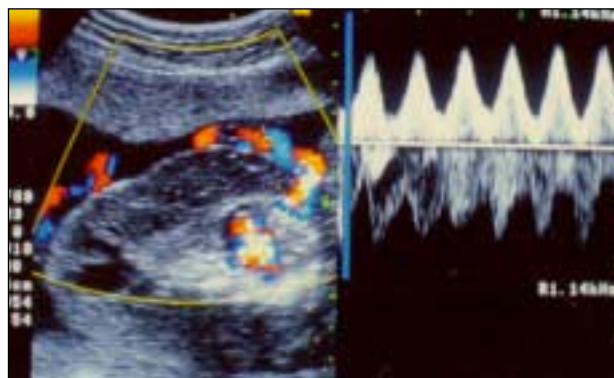


Figura 10: Imagen del feto acardio del caso 3. Con la muestra de doppler pulsado ubicada en la cámara ventricular única se observa la actividad pulsátil de la misma con alternancia de flujo de entrada con aspecto bifásico, reflejo de la existencia de cierto grado de actividad auricular y de la existencia de válvula aurículo-ventricular, y flujo de salida.

gresivo deterioro del feto sano con aparición de edema subcutáneo y estudio Doppler patológico (flujo reverso en la vena cava inferior y en el ductus venoso, permaneciendo normal en la arteria umbilical). En la semana 29 se decidió realizar una cesárea, obteniendo un feto varón vivo de 1.100 g, hídrico, con miocardiopatía hipertrófica y un quiste porencefálico por infarto hemorrágico temporal derecho sin expresión clínica. La evolución postnatal fue satisfactoria. El feto acardio pesó 650 gramos y en el examen anatomopatológico destacaba su apariencia amorfa con edema subcutáneo, apreciándose un rudimentario esbozo encefálico, amelia de miembros superiores y una fusión de los inferiores (sirenomelia),

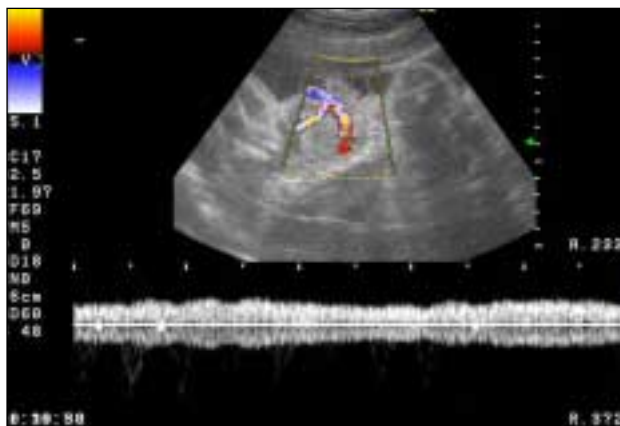


Figura 11: Imagen del feto acardio del caso 3. Con doppler color se codifica la señal de la actividad de la víscera cardíaca y el cordón umbilical. Ubicando la muestra de doppler pulsado de forma simultánea en los dos vasos del cordón se observa la actividad pulsátil de ambos intercalándose el de entrada con el de salida, con la misma frecuencia. Este fenómeno traduce por una parte el parasitismo del acardio y por otra la actividad cardíaca propia de éste.

una displasia espondilocostal de parrilla costal derecha y con displasia escapular derecha, agenesia pulmonar, malformación cardíaca compleja, agenesia renal y suprarrenal izquierda, agenesia gástrica, presencia de intestino delgado y colon y una localización intraabdominal del testículo derecho y agenesia del izquierdo.

4. Primigesta de 27 años, sin antecedentes de interés, remitida en la semana 34 de gestación al apreciarse una “imagen atípica, abigarrada al lado de un feto de aspecto normal”. En el examen ecográfico inicial se observó que se trataba de una gestación gemelar monocorial monoamniótica, con un feto sano con una biometría acorde con amenorrea y sin malformaciones, y con una buena situación hemodinámica. El otro gemelo era un feto acardio, con un diámetro máximo de 20 cms. aproximadamente, y con edema subcutáneo masivo; en él parecían identificarse un polo cefálico sin calota y un tejido encefálico rudimentario con una cavidad ventricular única. No se observaba con nitidez la existencia de tórax pero sí una cavidad abdominal con asas intestinales rodeadas de escasa cantidad de líquido ascítico y con defecto medial de pared tipo onfalocele ocupado sólo por asas. Por último, se apreciaba un esbozo de miembros inferiores con huesos largos (sólo fémur). Con Doppler color se comprobó la secuencia TRAP con flujo telediastólico anterógrado en la arteria umbilical del acardio (Índice de pulsatilidad 1.5) y se identificaron las comunicaciones vasculares entre ambas circulaciones a nivel de la placa corial placentaria. Dada la avanzada edad gestacional y la buena situa-

ción que presentaba el gemelo sano, se decidió programar cesárea en la semana 35, previa corticoterapia. Se obtuvo un feto varón vivo, de 1940 g que sólo presentaba una leve hepatomegalia y que evolucionó satisfactoriamente. El examen macroscópico del feto acardio, que pesó 1.350 g, permitió confirmar lo ya apreciado prenatalmente detectándose únicamente la existencia de dos pies rudimentarios conectados directamente a los muslos. En el examen macroscópico de la placenta también se observaba la comunicación vascular entre ambos cordones. El estudio necropsico del feto acardio fue informado de marcado edema cutáneo, displasia espondilocostal con disminución marcada de vértebras y costillas, onfalocele, agenesia de miembros superiores, displasia del esqueleto facial y malformaciones de los huesos de ambos pies. A nivel interno, agenesia cardíaca, renal bilateral, suprarrenal unilateral, testicular bilateral, hepática, hiperplasia pulmonar marcada y desestructuración parenquimatosa cerebral con atrofia quística y alteraciones isquémicas parenquimatosas.

5. Primigesta remitida en la semana 22 de gestación correctamente diagnosticada de gestación gemelar con feto acardio. El examen ecográfico inicial reveló una gestación gemelar monocorial monoamniótica con un gemelo anatómicamente normal y biometría adecuada, sin signos de insuficiencia cardíaca pero sí de hiperperfusión, con polihidramnios y ligera cardiomegalia; el otro era un feto acardio-anencéfalo de 9 cms. de diámetro máximo, con un tórax hipoplásico, edema subcutáneo masivo, defecto de pared abdominal tipo gastrosquisis, agenesia de miembros superiores y parcial de un miembro inferior con malposición del otro pie. En el examen Doppler destacaba, el cordón trivascular del feto acardio, con la característica secuencia TRAP y con flujo telediastólico anterógrado en la arteria umbilical (Índice de pulsatilidad 0.8). Las comunicaciones vasculares se situaban una vez más en la placa corial. En la semana 23, ante la acentuación del polihidramnios (diámetro vertical de la bolsa mayor de 15 cm), se realizó una amniocentesis evacuadora (1.500cc.) comenzándose asimismo el tratamiento con indometacina para intentar controlar el polihidramnios; posteriormente, éste permaneció estable hasta la semana 30, objetivándose además un crecimiento correcto del gemelo sano. Por el contrario, el crecimiento del feto acardio era prácticamente nulo aumentando únicamente el componente de edema periférico; el feto sano conservó una buena situación hemodinámica. Dada la estabilidad de la situación se suspendió la indometacina en la semana 30 verificándose una situación estable hasta la semana 32. En este momento se detectaron una leve insuficiencia tricúspide y una cierta hipertrofia miocárdica, acentuándose además

el polihidramnios lo que se acompañó de una amenaza de parto pretérmino. Se realizó protocolo de maduración pulmonar con corticoides y en la semana 32+2 se decidió interrumpir la gestación por suma- ción de factores. Se realizó una cesárea obteniéndose un feto sano de 1.850 g que presentó una mínima dificultad respiratoria con buena evolución posterior. El feto acardio pesó 496 g y en la necropsia se confirmaron los hallazgos descritos por la ecografía des- tacando la apariencia amorfa del feto con edema sub- cutáneo y con ausencia completa de polo cefálico y de esbozo encefálico, agenesia pulmonar y cardíaca, amelia de miembros superiores y focomelia de los inferiores, gastrosquisis, un riñón único con displa- sia quística difusa, agenesia gástrica, presencia de colon y apreciándose finalmente el testículo izquier- do de localización intrabdominal y una agenesia del derecho.

DIAGNÓSTICO

La correcta y precoz identificación prenatal del feto acardio es importante pues permite por una parte, la toma de decisiones a los padres y, por otra, en aquellos casos en los que la gestación siga adelante realizar un seguimiento intensivo de ésta con el fin de detectar precozmente las posibles complicaciones que puedan aparecer, establecer factores pronósticos, adoptar medidas preventivas para evitar la prematu- ridad e instaurar métodos terapéuticos que más tarde serán comentados. La gravedad de los hallazgos dis- mórficos en el feto acardio permiten el diagnóstico en la mayor parte de los casos en la primera mitad de la gestación (2, 6, 7, 16). En nuestra experiencia, en 4 de los 5 casos la identificación del problema se rea- lizó en las primeras 22 semanas de gestación.

El diagnóstico ecográfico del feto acardio está ampliamente descrito y se basa en la no visualiza- ción de estructuras cardíacas acompañado de graves anomalías reduccionales de los miembros, siendo com- ún la ausencia de los superiores, edema generaliza- do y, por lo general, la ausencia de cabeza y parte del tronco. Si bien la expresividad del feto acardio no es uniforme, es característica la existencia de un mayor grado de desarrollo de las estructuras de la mitad inferior del cuerpo y un hipodesarrollo más acusado e incluso agenesia de las estructuras más superiores, todo lo cual está en relación con la propia fisiopato- logía de la secuencia TRAP al perfundirse preferen- cialmente el territorio inferior del feto acardio (2,7,15,19). Al tratarse de una gestación monocigóti- ca, ambos gemelos han de tener el mismo sexo, ha- biéndose descrito una mayor incidencia del sexo fe- menino (6). Sin embargo, en nuestra experiencia todos los casos correspondieron a varones.

Aunque habitualmente no existen estructuras car-

díacas reconocibles, la visualización de estas, incluso con actividad pulsátil, no excluyen el diagnóstico (15). En estos casos, el corazón es morfológicamente muy rudimentario, uni o bicameral, con o sin sistema valvular y habitualmente con un sólo vaso de llegada y otro de salida. Es importante su búsqueda no sólo desde el punto de vista diagnóstico sino también co- mo factor pronóstico; la existencia de actividad con- tráctil en el feto acardio puede aliviar, al menos par- cialmente, la sobrecarga del corazón del feto normal permitiendo alcanzar etapas más avanzadas de la gestación y en mejor situación hemodinámica sin que sea necesario recurrir a tratamientos especial- mente invasivos (17,18). Ésta ha sido también nues- tra experiencia pudiéndose además destacar que tras el cese intrauterino de la actividad contráctil de la víscera cardíaca del acardio se produjo un deterioro de la situación hemodinámica del feto normal con agravamiento de los signos de hiperperfusión. No obstante, existen autores que no han observado que la existencia de un corazón rudimentario en el acar- dio tenga valor pronóstico (20). En cualquier caso, la experiencia con este tipo de casos es muy limitada siendo necesario la recopilación de nuevos casos pa- ra esclarecer el verdadero significado y trascenden- cia de la existencia de esta actividad cardíaca rudi- mentaria en el feto acardio.

El diagnóstico de gestación gemelar con feto acar- dio debe sospecharse siempre que se observe un feto polimalformado en una gestación monoamniótica (15). Es común su confusión con el feto muerto rete- nido y de hecho en 2 de los 5 casos de nuestra serie, ése fue el diagnóstico inicial emitido en la primera ex- ploración. La aplicación del estudio Doppler pulsado y color facilita la diferenciación mostrando en el feto acardio la existencia de circulación periférica (12,13). Como ya hemos comentado previamente, es importan- te la medición del tamaño del feto acardio y el segui- miento ecográfico periódico pues presenta importan- tes implicaciones pronósticas (5, 15-18).

Es importante la adecuada evaluación cardiológi- ca del feto normal para poder detectar precozmente signos de descompensación hemodinámica tales co- mo el aumento de tamaño de las cavidades, cinética y contractilidad ventricular, derrame pericárdico, in- suficiencia tricúspide y flujo sistólico en grandes va- sos (2, 6, 7, 15). Es asimismo importante el estudio con Doppler de la circulación periférica del feto nor- mal para conocer su grado de bienestar. Hay autores que establecen como factores pronósticos la fracción de acortamiento del ventrículo izquierdo o el índice de pulsatilidad en la arteria umbilical (20).

La identificación de las anastomosis vasculares existentes entre las circulaciones de ambos gemelos es posible gracias a la aplicación del estudio con Doppler pulsado y Doppler color (21). Estas con-

xiones arteriales y venosas son grandes y suelen situarse en la placa corial entre las inserciones placentarias de los cordones o en el seno del espesor placentario; no obstante, en estas últimas los vasos comunicantes proceden de otros mayores localizados más superficialmente (2). En los últimos años han aparecido trabajos que ponen de manifiesto la importancia de esto en las gestaciones gemelares monocigóticas, pues permite diagnosticar las alteraciones velocimétricas asociadas a la transfusión gemelo-gemelo y realizar un enfoque terapéutico encaminado al cierre de dichas comunicaciones (22). Es común que en el cordón umbilical del acardio exista una sola arteria umbilical (15), tal y como sucedía en 4 de nuestros 5 casos.

TRATAMIENTO

La evolución de la gestación gemelar complicada con un feto acardio es, en cierto modo, imprevisible. Entre las diferentes posibilidades está la involución espontánea del feto acardio al trombosarse sus anastomosis vasculares con el otro feto. Esto suele ocurrir en el II trimestre y tiene lugar en la base del cordón del acardio. Por lo general no se acompaña de problemas para el otro gemelo si bien existe el riesgo de fenómenos trombóticos inducidos por la trombo-plastina tisular liberada tras el cese de la perfusión del acardio (2). En otras ocasiones, no se produce tal involución y el acardio persiste como un verdadero parásito del otro gemelo siendo esta sobrecarga bien tolerada por este, pudiéndose alcanzar edades gestacionales avanzadas con buena situación y desarrollo del feto normal (2,16). Nuestro caso número 4 es un buen ejemplo de esta evolución. Por último, en algunos casos la evolución es desfavorable dada la sobrecarga circulatoria para el gemelo normal, similar a la que aparece cuando hay una fístula arterio-venosa, apareciendo manifestaciones de fracaso cardíaco, polihidramnios, trabajo prematuro de parto y rotura prematura de membranas (2, 15).

Como comentamos previamente, las complicaciones asociadas a las gestaciones gemelares con feto acardio pueden aparecer precozmente en el curso de la gestación, antes de la viabilidad del feto normal, lo que se relaciona con una mortalidad que, según las series, oscila entre el 50 y el 70% (15, 23). Por ello, se han utilizado diversas medidas terapéuticas prenatales encaminadas al tratamiento de la insuficiencia cardíaca del feto perfusor, a eliminar el parasitismo que representa el feto acardio o bien a reducir la elevada cantidad de líquido amniótico, que es la que con frecuencia desencadena prematuramente el trabajo de parto; de hecho es la prematuridad la responsable de más de la mitad de la mortalidad asociada a esta entidad. Algunas de estas medidas son conserva-

doras, pero existen otras, fundamentalmente las que intentan la exclusión circulatoria del feto acardio, más agresivas y que pueden llevar consigo una serie de complicaciones tanto para la madre como para el feto normal. No obstante, no hay consenso en cuanto al método más adecuado, en parte debido a la escasa experiencia de todos los autores en el manejo de esta rara situación (4, 24-31).

Con el fin de poder individualizar de una manera más ajustada la probabilidad de que aparezca fracaso cardíaco en el feto normal, se han propuesto diferentes variables con capacidad pronóstica. Uno de los primeros y que ya hemos comentado previamente fue el peso del acardio y su relación con el del gemelo normal (16). Sin embargo, en nuestra serie no hemos observado una relación estrecha entre este factor pronóstico y los hallazgos ecográficos y los resultados perinatales. No obstante, el limitado número de casos impide extraer conclusiones firmes respecto a este punto. De igual modo, un crecimiento lento del acardio permite también pronosticar una buena evolución (20).

Posteriormente se han introducido criterios hemodinámicos indicativos, tanto del grado de resistencia vascular ofrecida por el feto acardio (cuanto menor sea aquélla mayor será el robo vascular que se produzca y más probable la aparición de fracaso cardíaco), como del grado de sobrecarga existente en el gemelo normal. Así, estaría justificada una actitud expectante cuando la fracción de acortamiento del ventrículo izquierdo se mantuviera en límites normales (25-35%), cuando el índice de pulsatilidad en la arteria umbilical del feto acardio fuera superior a 1.3, o cuando el cociente entre los índices de pulsatilidad de ambos fetos fuera igual o superior a 1. Por el contrario, sería más probable una evolución adversa cuando hubiera alteraciones de la fracción de acortamiento, cuando el índice de pulsatilidad en la arteria umbilical del acardio fuera inferior a 1.3 o el cociente entre ambos inferior a 1, hecho que traduciría una baja resistencia al flujo procedente del gemelo normal. Estos casos serían los que teóricamente pudieran beneficiarse de las opciones terapéuticas más agresivas (20).

Es tan frecuente la aparición de una insuficiencia cardíaca congestiva en el feto normal, que hay autores, como Simpson (32), que recomiendan la administración profiláctica de digoxina: se administra por vía oral a la madre, atraviesa la placenta con facilidad (salvo en los casos en que esté hidrópica) y se ha mostrado eficaz para el tratamiento de la insuficiencia cardíaca asociada a las taquiarritmias (33). Su efecto inotrópico positivo puede prevenir o demorar el desarrollo del fracaso cardíaco en el feto normal de las gestaciones gemelares monocigóticas complicadas con un feto acardio. Se ha mostrado también eficaz para tratar el fracaso cardíaco ya establecido del gemelo normal, observándose la reabsorción de

los edemas periféricos y derrames serosos y manteniendo una función ventricular normal durante un período significativo de semanas y consiguiéndose así alcanzar edades gestacionales más favorables (7,33). La digoxina fue empleada por nosotros en uno de los casos (caso 3) durante un corto período de tiempo (1 semana) no pudiéndose comprobar una eficacia terapéutica, al menos significativa.

Otra medida, no invasiva, cuyo objetivo fundamental es disminuir o controlar la cantidad de líquido amniótico, es la administración a la madre de indometacina. Este fármaco produce una inhibición reversible de las prostaglandinas; entre los efectos que esto origina en vida fetal, aquí nos interesa recordar que produce una disminución en la producción de orina. Por este motivo ha sido empleado (33) con éxito en el manejo de las gestaciones únicas o gemelares complicadas con un polihidramnios. Basándose en estos datos, otros autores (34) han utilizado la indometacina en las gestaciones gemelares con feto acardio para reducir la cantidad de líquido amniótico. Fue utilizada por nosotros en uno de los casos (caso 5) y durante un período prolongado (7 semanas) permaneciendo estable el volumen de líquido amniótico durante todo este tiempo y no siendo necesario realizar amniocentesis evacuadoras adicionales a la realizada poco después del diagnóstico inicial. Es preciso, dado que se administra de forma prolongada, vigilar la aparición de algunas complicaciones asociadas a la utilización de este fármaco como son el cierre precoz de ductus arterioso y el fracaso renal. Por último, no se aconseja su uso por encima de la semana 32 de gestación.

Se ha propuesto también (24, 36) la realización de amniocentesis evacuadoras con el fin de reducir la cantidad de líquido amniótico y con ello la posibilidad de un parto prematuro. La experiencia en el uso de esta técnica procede en gran medida del manejo de las gestaciones con transfusión gemelo-gemelo, en las que también suele aparecer un polihidramnios. En éstas, la amniocentesis evacuadora se ha mostrado eficaz para prolongar la gestación. Nosotros sólo realizamos una (caso 5) y complementamos su efecto con la administración prolongada de indometacina, que, como ya hemos mencionado, hizo innecesarias nuevas amniocentesis.

Todas estas medidas son paliativas, es decir, intentan controlar o evitar algunas de las complicaciones asociadas a esta entidad y que tienen repercusión decisiva en el pronóstico del feto sano pero no evitan la aparición de los signos de fracaso cardíaco en este. Las técnicas convencionales de feticidio selectivo con inyección intracardíaca de cloruro potásico no son útiles en este tipo de gestaciones dado que se puede también embolizar el gemelo normal a través de las comunicaciones vasculares existentes. Por ello, para el tratamiento realmente curativo de la gestación gemelar con feto acardio sería necesario obstruir las anasto-

mosis vasculares entre ambos fetos con el fin de que el feto acardio dejara de suponer una sobrecarga para el otro feto. Para ello se han ideado procedimientos encaminados a la interrupción de dichas comunicaciones, que serían las responsables de la etiopatogenia de esta entidad. Todos estos procedimientos son invasivos. Así, mediante fetoscopia se han colocado clips metálicos en el cordón del feto acardio, previamente identificado con ecografía (16, 38, 39) y se ha realizado la ligadura de dicho cordón también por fetoscopia (27, 28, 40, 41) o tras exteriorizarlo por una pequeña histerotomía (30). También se ha realizado con éxito mediante fetoscopia la coagulación con láser (42-44) o con un forceps bipolar (45) del cordón del acardio. Los resultados con estos procedimientos han sido alentadores, consiguiéndose en la mayoría de los casos prolongar la gestación durante un número significativo de semanas y la supervivencia del gemelo normal. No obstante, son muchas las complicaciones que pueden aparecer asociadas a estos procedimientos tan agresivos: lesión placentaria, hemorragia del feto sano, infartos y desprendimientos placentarios, coagulación intravascular diseminada, rotura prematura de membranas y parto prematuro y, por tanto, debería reservarse su uso para aquellos casos con evolución rápidamente desfavorable y que no responden a tratamientos menos agresivos (7, 29, 40). Además, si la oclusión vascular es incompleta, hecho común cuando la coagulación con láser se realiza más allá de la semana 22 dado el tamaño del cordón, puede persistir la situación de transfusión feto-fetal o producirse una hemorragia interfetal, que es un fenómeno común en las gestaciones gemelares monocoriales con muerte de uno de los fetos (45).

Con el fin de reducir los riesgos también se han diseñado procedimientos ecoguiados destinados a ocluir la arteria umbilical del feto acardio y para ello se ha propuesto la introducción de alcohol, silicona (29) o la colocación de "coils" metálicos (24), con el fin de desencadenar la formación de un trombo y la interrupción de la circulación. Algunas de estas técnicas se han abandonado dado el riesgo que existe de que el émbolo formado pase al gemelo normal a través del vaso no ocluido. Otra posible complicación es el sangrado del gemelo normal al acardio si el drenaje venoso de éste es ocluido permaneciendo permeable el flujo arterial. Más recientemente, se ha publicado la eficacia de la termocoagulación monopolar selectiva ecoguiada a nivel de vasos intrabdominales del acardio, o a nivel de la inserción fetal del cordón, que produce una detención prácticamente inmediata del flujo sanguíneo, habiéndose obtenido unos buenos resultados perinatales con una supervivencia del 73% (31, 46).

La situación de feticidio selectivo creada con alguna de las técnicas anteriormente descritas lleva implícitas una serie de complicaciones para el feto

normal y para la madre, inherentes a la existencia de un feto muerto. Se han descrito alteraciones de la coagulación (47) y aumento de la frecuencia de preeclampsias en la madre. En el gemelo vivo pueden aparecer también trastornos de la coagulación como consecuencia de la liberación de tromboplastina desde el feto muerto, infartos cerebrales y renales, necrosis cerebelar, microcefalia, lesiones cutáneas, etc.

Por último, existen descripciones aisladas de realización de histerotomías selectivas para la extracción del feto acardio, algunas de ellas con éxito (4, 25, 26).

Por último, la interrupción de la gestación puede ser la opción elegida por algunas parejas dada la potencial gravedad de la situación, tal y como sucedió en uno de nuestros casos.

COMENTARIOS

La introducción en nuestra especialidad de los modernos equipos de ecografía, equipados con Doppler pulsado convencional y Doppler codificado en color, ha contribuido al diagnóstico de numerosas anomalías congénitas. En este sentido, la correcta y precoz identificación prenatal del feto acardio es posible actualmente, lo que puede derivarse en un incremento del número de casos observados y en la necesidad de plantear alternativas terapéuticas encaminadas a mejorar el pronóstico del gemelo sano. Son muchas las opciones terapéuticas existentes en la actualidad, proporcionando la mayoría de ellas unos resultados bastante satisfactorios. Esto debe ser conocido y transmitido, fundamentalmente a aquellas parejas que pueden plantearse la interrupción de la gestación ante el diagnóstico de gestación gemelar con feto acardio.

Ya mencionamos con anterioridad la relativa imprevisibilidad de la evolución de la gestación gemelar complicada con un feto acardio. En algunos casos, el gemelo normal tolera magníficamente la situación de parasitismo sin que aparezcan signos de fracaso cardíaco en ningún momento. Por otra parte, hemos observado como en muchos casos con el tratamiento médico complementado o no con amniocentesis evacuadoras se consigue prolongar significativamente la gestación y la supervivencia del gemelo normal. Esta fue nuestra experiencia en los dos casos en que se aplicaron. Por estos motivos, creemos que el manejo más apropiado de estas gestaciones tendría un esquema de actuación secuencial que evolucionaría desde actitudes conservadoras y expectantes hasta plantear tratamientos más intervencionistas pasando por la alternativa realmente válida del tratamiento médico y de las amniocentesis evacuadoras. El examen periódico ecocardiográfico y ultrasónico global del feto sano, con el fin de detectar precozmente la aparición de complicaciones, así como el seguimiento del feto acardio, fundamentalmente en lo que se refiere a la

estimación de su peso y a su ritmo de crecimiento, permitirían la determinación de la actitud más apropiada en cada caso y la respuesta al tratamiento.

En nuestra limitada experiencia de esta rara patología, las actitudes terapéuticas más conservadoras han proporcionado unos resultados perinatales satisfactorios y por ello pensamos que son las de primera elección para el manejo de estas gestaciones. Sólo en aquellos casos en que los procedimientos anteriores fracasan, pensamos que puede estar indicada la realización de técnicas invasivas encaminadas a la separación circulatoria de ambos fetos.

BIBLIOGRAFÍA

1. Gillim DL, Hendricks CH: Holocardius: review of the literature and case report. *Obstet Gynecol* 1953; 2:647-651.
2. Pinet Ch, Colau JC, Delezoide AL, Menez F: Les jumeaux acardiaques. *J Gynecol Obstet Biol Reprod* 1994; 23:85-92.
3. Billah KL, Shah K, Odwin C: Ultrasonic diagnosis and management of acardius acephalus twin pregnancy. *J Med Ultrasound* 1984; 8:108-113.
4. Robie GF, Payne GG, Morgan MA: Selective delivery of an acardiac, acephalic twin. *N Engl J Med* 1989; 320:512-3.
5. Napolitani FD, Schreiber I: The acardiac monster. A review of the world literature and presentation of 2 cases. *Am J Obstet Gynecol* 1960; 80:582-586.
6. 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: 285-293.
7. Donnenfeld AE, Van de Woestijne J, Craparo F, Smith CS, Ludomirsky A, Weiner S: The normal fetus of an acardiac twin pregnancy: perinatal management based on echocardiographic and sonographic evaluation. *Prenat Diagn* 1991; 11: 235-244.
8. Manzanera G, Marco C, Riera JC, Hernández J, Echevarría JM: Monstruo acardio. A propósito de un caso. *Prog Diagn Prenat* 1991; 1:101-105.
9. Gessner H: Spectrum of congenital anomalies produced in chick embryos by mechanical interference with cardiogenesis. *Care Res* 1966; 18:625-633.
10. Nance WE: Malformations unique to the twinning process. *Prog Clin Biol Res* 1981; 69A:123.
11. Benirschke K, Harper VdR: The acardiac anomaly. *Teratology* 1977; 15:311-6.
12. Pretorius DH, Leopold GR, Moore TR, Bernirschke K, Sivo JJ: Acardiac twin. Report of Doppler sonography. *J Ultrasound Med* 1988; 7:413-416
13. Benson CB, Bieber FR, Genest DR, Doubilet PM: Doppler demonstration of reversed umbilical flow in an acardiac twin. *J Clin Ultrasound* 1989; 17:291-295.
14. Kirkinen P, Herva R, Rasanen J, Airaksinen J, Ikaheimo M: Documentation of paradoxical umbilical blood supply of an acardiac twin in antepartum state. *J Perinat Med* 1989; 17:63-65.
15. Barth RA, Crowe HC: Ultrasound evaluation of

- multifetal gestations. En: Callen PW, ed *Ultrasonography in Obstetrics and Gynecology*, 4th ed. Philadelphia, WB Saunders Co., 2000: 171-205.
16. **Moore TR, Gale S, Bernirschke K:** Perinatal outcome of forty-nine pregnancies complicated by acardiac twinning. *Am J Obstet Gynecol* 1990; 163:907-912.
 17. **Fouron JC, Leduc L, Grigon A, Maragnès P, Lessard M, Drblik SP:** Importance of meticulous ultrasonographic investigation of the acardiac twin. *J Ultrasound Med* 1994; 13:1001-4.
 18. **Pavlova M, Fouron JC, Proulx F, Lessard M:** Importance de l'observation intra-uterine d'une circulation autonome rudimentaire chez un jumeau acardique. *Arch Mal Coeur* 1996; 89:629-32.
 19. **Chic-Ping C, Shin-Lin S, Fen-Fen L:** Skeletal deformities of acardius anceps: The gross and imaging features. *Pediatr Radiol* 1997; 27:221.
 20. **Brassard M, Fouron JC, Leduc L, Girgnon A, Proulx F:** Prognostic markers in twin pregnancies with an acardiac fetus. *Obstet Gynecol* 1999; 94(3):409-413.
 21. **Hecher K, Jauniaux E, Campbell S, Deane C, Nicolaides KH:** Artery to artery anastomosis in mono chorionic twins. *Am J Obstet Gynecol* 1994; 171:570-572.
 22. **Belfort MA, Moise KJ, Kirson B, Saade G:** The use of color flow Doppler ultrasonography to diagnose umbilical cord entanglement in monoamniotic twin pregnancies. 1993; 168:601-604.
 23. **Suresh S, Krishnamurthy R, Anand B:** Twin reversed arterial perfusion (TRAP) sequence: Diagnostic and management options based on sonography. *Radiology* 1998; 209 (Suppl):17.
 24. **Porreco RP, Barton SM, Haverkamp AD:** Occlusion of umbilical artery in acardiac, acephalic twin. *Lancet* 1991; 337:326-327.
 25. **Ginsberg NA, Applebaum M, Rabin SA, Caffarelli MA, Kuuspalu M, Daskal JL, et al:** Term birth after midtrimester hysterotomy and selective delivery of an acardiac twin. *Am J Obstet Gynecol* 1992; 167:33-7.
 26. **Fries MH, Goldberg JD, Golbus MS:** Treatment of acardiac-acephalus twin gestation by hysterotomy and selective delivery. *Obstet Gynecol* 1992; 79:601-4.
 27. **McCurdy CM, Childres JM, Seeds JW:** Ligation of the umbilical cord of an acardiac-acephalus twin with an endoscopic intrauterine technique. *Obstet Gynecol* 1993; 82:708-11.
 28. **Quintero RA, Reich H, Puder KS, Bardicéf M, Evans MI, Coton DB, et al:** Brief report: Umbilical-cord ligation of an acardiac twin by fetoscopy at 19 weeks of gestation. *N Engl J Med* 1994; 330:469-71.
 29. **Sepulveda W, Bower S, Hasan J, Fisk NM:** Ablation of acardiac twin by alcohol injection into the intra-abdominal umbilical artery. *Obstet Gynecol* 1995; 86:680-1.
 30. **Foley MR, Clewell WH, Finberg HJ, Mills MD:** Use of the Foley Cordostat grasping device for selective ligation of the umbilical cord of an acardiac twin: a case report. *Am J Obstet Gynecol* 1995; 172:212-4.
 31. **Rodeck C, Deans A, Jauniaux E:** Thermocoagulation for the early treatment of pregnancy with an acardiac twin. *N Engl J Med* 1998; 339:1293-5.
 32. **Simpson PC, Trudinger BJ, Walker A, Baird PJ:** The intrauterine treatment of fetal cardiac failure in a twin pregnancy with an acardiac, acephalic monster. *Am J Obstet Gynecol* 1983; 147:842.
 33. **Galindo A, Gutiérrez-Larraya F, De la Fuente P:** Manejo clínico de las arritmias fetales. En: Pellicer A, Simón C, Serra-Serra V (eds). *Diagnóstico prenatal. Cuadernos de Medicina Reproductiva. Edit. Panamericana* 2001; 7:275.
 34. **Cabrol D, Landesman R, Muller J, uzan M, Sureau C, Saxena BB:** Treatment of polyhydramnios with prostaglandin synthetase inhibitor (indomethacin). *Am J Obstet Gynecol* 1987; 157:422-426.
 35. **Ash K, Harman CR, Gritter H:** TRAP sequence-successful outcome with indomethacine treatment. *Obstet Gynecol* 1990; 76:960-962.
 36. **Saunders NJ, Snijders RJM, Nicolaides KH:** Therapeutic amniocentesis in twin-twin transfusion syndrome appearing in the second trimester of pregnancy. *Am J Obstet Gynecol* 1992; 166:820-824.
 37. **Montan S, Jorgensen C, Sjoberg N:** Amniocentesis in treatment of acute polyhydramnios in twin pregnancies. *Acta Obstet Gynecol Scand* 1985; 64:537-539.
 38. **Hamada H, Okane M, Koresawa M, Kubo T, Iwasaki H:** Fetal therapy in utero by blockage of the umbilical blood flow of acardiac monster in twin pregnancy. *Nippon Fujinka Gakkai Zasshi* 1989; 41:1803-9.
 39. **Roberts RM, Shah DM, Jeanty P, Beattie JF:** Twin, acardiac, ultrasound-guided embolization. *Fetus* 1991; 1:5-9.
 40. **Quintero RA, Romero R, Reich H, Goncalves L, Johnson MP, Carreno C, Evans MI:** In utero percutaneous umbilical cord ligation in the management of complicated mono chorionic multiple gestations. *Ultrasound Obstet Gynecol* 1996; 8:16-22.
 41. **Deprest JA, Evrard VA, Van Ballaer PP, Peers KHE, Spitz B, Steegers EA, et al:** Fetoscopic cord ligation. *Eur J Obstet Gynecol Reprod Biol* 1998; 179:800-3.
 42. **Ville Y, Hyett J, Vandenbussche FP, Nicolaides KH:** Endoscopic laser coagulation of umbilical cord vessels in twin reversed arterial perfusion sequence. *Ultrasound Obstet Gynecol* 1994; 4:396-8.
 43. **Hecher K, Reinhold U, Gbur K, Hackeloer BJ:** Interruption of umbilical blood flow in an acardiac twin by endoscopic laser coagulation. *Geburtshilfe Frauenheilkd* 1996; 2:97-100.
 44. **Arias F, Sunderji S, Gimpelson R, Colton E:** Treatment of acardiac twinning. *Obstet Gynecol* 1998; 91:818-21.
 45. **Deprest JA, Audibert F, Van Schoubroeck D, Hecher K, Mahieu-Caputo D:** Bipolar coagulation of the umbilical cord in complicated mono chorionic twin pregnancy. *Am J Obstet Gynecol* 2000; 182:340-5.
 46. **Holmes A, Jauniaux E, Rodeck C:** Monopolar thermocoagulation in acardiac twinning. *Br J Obstet Gynaecol* 2001; 108:1000-2.
 47. **Embom JA:** Twin pregnancy with intrauterine death of one twin. *Am J Obstet Gynecol* 1985; 152:424-429.