Feto Papiráceo en Gestación Gemelar y Síndrome de Edwards: A Propósito de un Caso

Vanishing Twin in Multiple Gestation and Edwards Syndrome: A Case Report

Margot Rita Chipana Salinas[1], Lorena Guardia Dodorico[2], Teresa Arribas Marco[2], Beatriz Rojas Pérez-Ezquerra[2]

[1]Residente de Medicina Familiar y Comunitaria, Hospital de Barbastro, Huesca, España

[2]Facultativo Especialista de Área de Servicio de Obstetricia y Ginecología. Hospital de Barbastro, Huesca, España

Correspondencia a:
Margot Rita Chipana Salinas
margot_dl@hotmail.com

Palabras clave: Síndrome de Edwards, Muerte fetal, Embarazo gemelar.

RESUMEN

Se expone el caso clínico de una gestación gemelar bicorial biamniótica que dio lugar a la muerte fetal espontánea del segundo gemelo a las 16 semanas, por lo que curso desde el segundo trimestre con feto papiráceo. La causa de la muerte se atribuyó al diagnóstico de Síndrome de Edwards, cromosomopatía de muy mal pronóstico en la vida intrauterina y perinatal, con tasas de mortalidad intraútero de hasta el 80% de los casos. El segundo gemelo se obtuvo sin complicaciones estructurales y no se documentó repercusión en la madre; a pesar de que la bibliografía científica indica un mayor riesgo de morbimortalidad del gemelo vivo, la gestación y el parto cursaron sin complicaciones.

Keywords: Edwards Syndrome, Fetal death, Twin pregnancy.

ABSTRACT

It was presented a case report of a dichorinic diamniotic twin pregnancy in which there was spontaneous fetal death of the second twin at 16 weeks, so on going since the second trimester with papyraceus fetus. The cause of death of the fetus was attributed to Edwards Syndrome, chromosomal disease with poor prognosis in intrauterine and perinatal life, intrauterine mortality rates of up to 80% of cases. The second twin was obtained without structural complications and no documented impact on the mother. Although described in the literature an increased risk of morbidity and mortality of the living twin, this case pregnancy and childbirth progressed without complications.

INTRODUCCIÓN

La muerte fetal de un gemelo ocurre en la mayoría de los casos en el primer trimestre del embarazo y produce el fenómeno del feto evanescente o *"Vanishing Twin"*. Cuando sucede en el segundo trimestre, generalmente el feto muerto se identifica como feto papiráceo, compresus o momificado.

El feto papiráceo es el resultado de un feto que falleció al inicio del segundo trimestre de la gestación y experimentó una deshidratación importante, por eso se les ven los huesos y cartílago, aunque también se describe al feto papiráceo como el feto mayor de ocho semanas de gestación que muere y es retenido, lo que provoca una compresión mecánica por el feto vivo produciendo un feto semejante a un papel. Si el estado de deshidratación y la compresión se prolongan por más tiempo en un feto que fallece después de la semana 18 de gestación, éste se observa aplanado a consecuencia de la perdida de líquidos y tejidos blandos, conservándose los huesos y los cartílagos por lo que recibe el nombre de feto compreso o feotus compresus[1].

PRESENTACIÓN DEL CASO

Paciente de 35 años, con antecedentes de micosis cutánea y depresión que acude a primera visita ginecológica a las 12 semanas de gestación, asintomática. Se trata de un tercer embarazo espontáneo, refiere dos embarazos y partos normales anteriores. La analítica realizada en el primer trimestre es normal con cifras de hemoglobina de 14,8 g/dl y hematocrito 43,2%, grupo sanguíneo A Rh (+), Coombs indirecto (-) y serologías de hepatitis C, B, VIH y sífilis negativas.

La ecografía informa gestación gemelar bicorial biamniótica con un primer feto vivo de longitud craneocaudal (LCC) 61mm acorde con fecha de última

Procedencia y arbitraje: no comisionado, sometido a arbitraje externo.

Recibido para publicación:
13 de Mayo de 2014
Aceptado para publicación:
21 de Junio de 2014

Citar como:
Rev Cient Cienc Med
2014; 17 (1): 43-46

regla, translucencia nucal (TN) de 1,9mm, hueso nasal presente y onda de velocidad de flujo en el ductos venoso normal. El segundo feto vivo, presenta una gran discordancia de tamaño con respecto al primero, con una LCC de 47mm (retraso del crecimiento intrauterino precoz), TN de 7,5mm, mesomelia bilateral de extremidades superiores e inferiores (Ver. Figura 1), onfalocele y sospecha de cardiopatía congénita. A las 13 semanas vuelve a valorarse no visualizándose estómago, vejiga, riñones en el segundo feto, persistiendo TN aumentada por encima del percentil 95 (TN 5,4mm). Se explica a la pareja la alta posibilidad de anomalía cromosómica del segundo feto, de mal pronóstico de cara a la vitalidad del mismo y se recomienda estudio de cariotipo por medio de biopsia corial. Se realiza cribado combinado de primer trimestre (proteína plasmática de la placenta, PAPP-A y fracción beta de la Hormona Gonadotropina coriónica Humana, beta HCG) con resultado de riesgo aumentado para el primer feto de 1/180 y riesgo para el segundo feto de 1/5.

Abreviaturas utilizadas en este artículo:
TN= Translucencia Nucal.
HCG= Gonadotropina Coriónica Humana.
LCC= Longitud Cráneo Caudal.

Figura 1: **Segundo gemelo con retraso de crecimiento precoz, translucencia nucal aumentada y mesomelia en extremidades inferiores.**

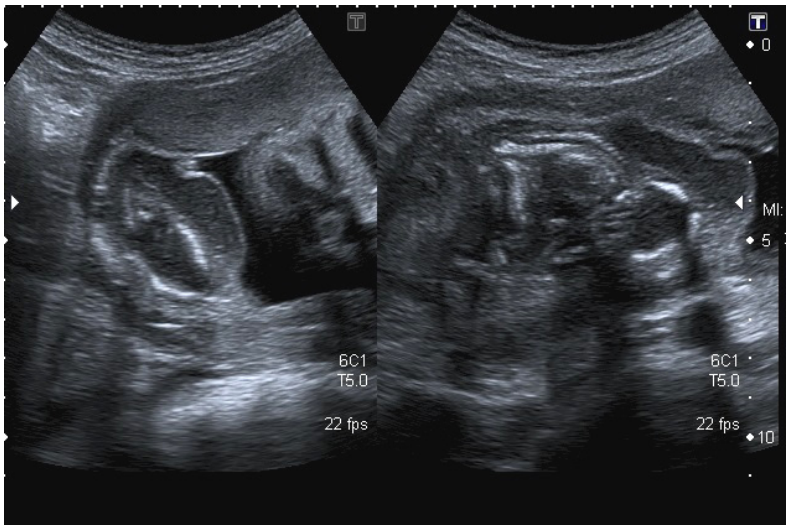

Figura 2: **Feto papiráceo a las 30 semanas de gestación, LCC de 61mm.**

La biopsia corial no puede realizarse por vaginitis por lo que se retrasa la prueba a la semana 15 de gestación, realizándose entonces una amniocentesis, con resultado de cariotipo normal para el primer feto (46XY) y de síndrome de *Edwards* para el segundo (47XY+18). A las 16 semanas de gestación se cita a la paciente para informar del resultado constatándose por ecografía la muerte fetal del segundo feto.

El control gestacional continua normal con ecografías seriadas mensuales en las que se sigue apreciando el segundo feto papiráceo, de una LCC de 61mm estable, mientras que el primero sigue un crecimiento normal, sin malformaciones asociadas (Ver Figura 2).

A las 38,3 semanas la paciente ingresa con parto en curso con un recién nacido de 2 940g, Apgar 9-10, por medio de un parto normal sin incidencias. A la visualización macroscópica de la placenta se objetiva la placenta del segundo saco gestacional de aproximadamente 10cm con un feto papiráceo ligeramente desestructurado, de unos 6cm (Ver Figura 3). Se realiza radiografía de la placenta visualizándose claramente las estructuras óseas del segundo feto (Ver Figura 4). El puerperio cursa con normalidad dándose el alta a madre e hijo a las 48 horas del parto.

DISCUSIÓN

La información científica sobre estos casos son poco frecuentes, muchos son hallazgos de publicaciones ocasionales. La incidencia de muerte fetal en embarazo múltiple es variable según los distintos autores, desde aproximadamente 0,5% a un 6,8%[2]. No se encontró en la revisión bibliográfica publicación alguna que aporte datos sobre la incidencia en España, aunque se ha descrito una tasa de evanescencia en gestaciones tras fecundación in vitro del 27,27%[5].

El término de feto papiráceo ocurre cuando uno o más fetos mueren en una gestación múltiple, generalmente sucede al final del período embrionario o a comienzo del segundo trimestre[4, 5]. Existe confusión entre la bibliografía médica y casos clínicos en la delimitación entre feto evanescente o *Vanishing Twin* y feto papiráceo y son en cierto modo, conceptos que se esconden uno del otro. La base del concepto de feto papiráceo, feto retenido, que no se resorbió y se observa pequeño y plano en proceso de descomposición, es más bien anatomopatológica y el de gemelo evanescente o síndrome de *Vanishing*

Twin, ya descrito por la Organización Mundial de la Salud, se trataría más de un evidencia ultrasonográfica establecida, que englobaría la desaparición de uno o más sacos gestacionales o embriones, incluida la reducción embrionaria selectiva[6], tanto si se visualizan posteriormente hallazgos ecográficos de su existencia o no. Cabe señalar que puede encontrarse hallazgos anatomopatológicos posparto que sugieran fetos papiráceos pero que no se hayan observado mediante ecografía y que no estén registrados como gemelo evanescente durante la gestación, por lo que la importancia de realizar un control ecográfico temprano, permite que se asiente el diagnóstico de embarazo gemelar, en este caso particular de óbito fetal del gemelo y de su evolución posterior[4]. Debemos tomar en cuenta que si el embarazo es avanzado y no hemos objetivado precozmente este diagnóstico, permite difícilmente visualizarlo al tomar una ubicación marginal queda incluido en los anejos ovulares, aplastado y comprimido por la reabsorción del líquido amniótico[3].

Generalmente la causa es desconocida, pero en nuestro mencionado caso clínico, se tuvo la primera visualización ecográfica en la semana 12 que constató la gestación gemelar bicorial biamniotica y se interpreto la muerte fetal a las 16 semanas como consecuencia de la grave cromosomopatía del segundo feto, no como pérdida fetal tras amniocentesis. Los valores de alfafetoproteína en el líquido amniótico fueron de 14 155 ng/mL, que nos informaron como normal para las 15 semanas de gestación en el Laboratorio de Genética. La acetilcolinesterasa no se realiza de rutina en los análisis de líquido amniótico, sólo cariotipo y alfafetoproteína, ésta última por estar asociada a malformaciones, las más típicas son los defectos de tubo neural. No obstante en la bibliografía está documentado el aumento de la alfafetoproteína y la acetilcolinesterasa a causa de la existencia de un feto papiráceo[8].

Cuando nace el feto se puede apreciar una estructura momificada sin una forma humana definida o una mezcla de huesos y tejidos acumulados dentro de las membranas placentarias, que pueden pasar inadvertida en el parto[9] por lo que para identificarla es recomendable realizar un minucioso examen[4] con la respectiva disección. Dentro los métodos complementarios, la radiología[10], puede ayudar a identificar estructuras óseas, o lo que se llama litopedion, que hace referencia a un feto calcificado.

La literatura médica hace referencia que un gemelo óbito aumenta el riesgo de morbilidad y mortalidad al otro gemelo superviviente, hasta en un 46%[1], con mayor incidencia en embarazos gemelares monocigóticos en relación con los dicigóticos debido a embolizaciones y la disminución del flujo vascular en diferentes órganos del feto superviviente, así como alteraciones en la coagulación materna que conducen a hemorragia e infección[1,7]. También se debe tener en cuenta el riesgo de morbimortalidad dentro la causa de la muerte fetal, motivo por el cual puede continuar perjudicando al otro gemelo y establecer un medio desfavorable intrauterino[1, 7]. Es significativo saber el tiempo del óbito fetal con el objetivo de estimar las complicaciones probables y el pronóstico del feto sobreviviente. En el primer trimestre el pronóstico es excelente[1,7] , más si existe una ecografía temprana

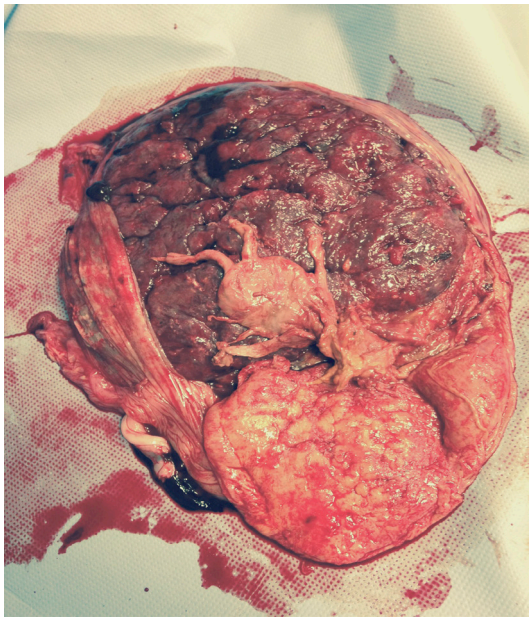

Figura 3: **Placenta postparto, con feto papiráceo y su placenta.**

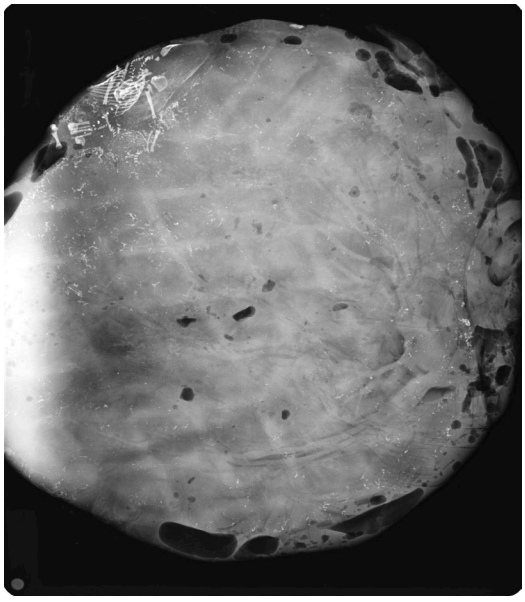

Figura 4: **Placenta postparto, con feto papiráceo y su placenta.**

que informa la reabsorción del saco gestacional, y en el momento del parto puede sólo encontrarse un resto embriológico sin lograr visualizarse macroscópicamente. En el segundo trimestre su predicción es indeterminada y depende básicamente de la causa de la muerte fetal, corionicidad y del tiempo de edad gestacional. En ciertas ocasiones esto permite que se produzca un aborto o un parto precoz del gemelo sobreviviente, o bien secuelas como la mencionada ausencia congénita de piel o también llamada aplasia cutis congénita y alteraciones de las extremidades por fenómenos compresión mecánica, disgenesia renal, atresia intestinal, etc.[1]. En cuanto a la madre existe el riesgo de complicaciones serias, como la coagulación intravascular diseminada (CID) 3 ó 4 semanas después de la muerte fetal, la necrosis cortical renal, cuadros hipertensivos hasta parto prematuros o distocias del parto[6,9].

En conclusión es evidente que ante el diagnóstico de óbito fetal in útero en el contexto de un embarazo gemelar, el seguimiento debe ser minuciosamente cuidadoso y detallado, con el personal médico experimentado y debidamente capacitado, vigilando en los controles prenatales al feto vivo y a la madre para descartar complicaciones, manteniendo una actitud conservadora y utilizando de preferencia la vía vaginal, a menos que exista una indicación para cesárea.

REFERENCIAS

1. Menéndez AG, Santizo CA. **Atlas anomalias congênitas neonatales asociadas o no a síndromes.** (Estudio prospectivo-descriptivo de neonatos atendidos en la sección de Neonatología del Hospital General San Juan de Dios durante el período febrero 2011 a agosto 2012). Fecha de acceso: 15 de abril 2014. Disponible en: *http://biblioteca.usac.edu.gt/tesis/05/05_9022.pdf.*

2. Benirschke K, Kim ChK. **Multiple pregnancy.** *N Engl J Med.* 1973; 288:1276-84.

3. Roca M, Griabal M, Nogués Fraga, Oncins R, Aragón MA. **Vanishing twin y feto papiráceo en el segundo trimestre de la gestación.** *Prog Obstet Ginecol. 2009*; 52(2):118-23.

4. Landy HJ, Keith LG. **The vanishing twin: a review.** *Hum Reprod Update 1998*; 4: 177-83.

5. Ferrando M, Monzó A, Gómez-Tebar LL, Fernández-Colom PJ, García-Gimeno T, Romeu A. **Evanescencia embrionaria: factores pronósticos y papel de la calidad embrionaria.** *Rev Iber Fert. 2006*; 23(3):147-60.

6. Moore CM, Mc Adams AJ, Sutherland J. **Intrauterine disseminated intravascular coagulation: a syndrome multiple pregnancy with a dead twin fetus.** *J Pediatr. 1969*; 74 (4): 523-28.

7. Peraza Torres M, O´Farrill Garrido R, Gómez Cardoso E. **Óbito de un gemelo.** *Rev Cubana Obstet Ginecol.* 2000; 26: 115-8.

8. Chitayat D, Kalousek DK, Mcgillivary BC, Applegarth DA. **A co-twin fetus papyraceus as a cause of elevated AFP and acetylcholinesterase in the amniotic fluid of the normal co-twin.** *Pediatr Pathol.* 1991; 11: 487-91.

9. Maneiro PJ, Jiménez-Villegas E, Zapata L, Reumann W. **Feto papiráceo en embarazo gemelar.** *Rev Obstet Ginecol Venez.* 1987; 47 (2): 68-71.

10. Sutkin G, Mamlok V. **Images in clinical medicine. Fetus papyraceus.** *N Engl J Med.* 2004;350:1665.

FE DE ERRATAS

Displasia mesenquimal de placenta.Revista Ciencia Médica 2013, volumen 16. Número 2: 45 (Página 45) Primer párrafo, cuarto renglón usted leyó: "...molar parcial."

Displasia mesenquimal de placenta.Revista Ciencia Médica 2013, volumen 16. Número 2: 45 (Página 45) Primer párrafo, cuarto renglón debió haber leído: "...mola parcial."

Espectro Fotobiológico del Sol.Revista Ciencia Médica 2013, volumen 16. Número 2: 46. (Página 46) En la sección de signos y síntomas tras la exposición solar usted leyó: Prurigo.

Espectro Fotobiológico del Sol. Revista Científica Ciencia Médica 2013, volumen 16. Número 2: 46. (Página 46) En la sección de signos y síntomas tras la exposición solar usted debó haber leído: Prurito.