

## UN CASO DE HOLOACARDIUS

Rafael A Molina\* y Amable García R\*

### RESUMEN

**Se presenta una nueva observación de feto acárdico, con historia de ingestión de medicamentos durante las primeras semanas de gestación. No se encontró infiltrado linfoplasmocitario de los tejidos, en contra de la posible existencia de reacciones inmunológicas, sugeridas por otros autores. Se hace una breve revisión de la bibliografía sobre el tema.**

Se conoce como holoacardius a un feto monstruoso, producto de embarazos múltiples, que además de tener malformaciones diversas presenta ausencia completa de desarrollo cardíaco, y que, careciendo de bombeo cardíaco propio, depende en su circulación de anastomosis vasculares establecidas con las arterias umbilicales del gemelo normal. La denominación *Chorioangiopagus parasficus*, de Schwalbe (8), se refiere a esta dependencia en el riego sanguíneo.

Los fetos holoacárdicos han sido subclasificados en varios tipos (8): los *Acephalus*, en los que falta la cabeza y los órganos torácicos, los *Anceps*, en los que hay parcial desarrollo de la cabeza, con esbozos de cerebro y huesos craneales y puede existir caja torácica, los *Acormus*, constituídos por una cabeza aislada y un cordón que se implanta en la región cervical, y los *Amorphus*, formados por una masa de tejido que puede contener en su interior grasa, hueso, cartílago, músculo, tejido fibroso y vasos, difiriendo de un teratoma solamente por su continuidad con un cordón umbilical. Sin embargo, se tiende a no recurrir a estas subclasificaciones, englobándose todas estas monstruosidades bajo el término genérico holoacardius (13)

Probablemente, su existencia se conoce desde hace mucho tiempo, pudiendo identificarse con los fetos amorfos, descritos por Benedetti en 1533 (8). El holoacardius es de observación muy poco frecuente; se ha señalado que ocurre en 0,75% a 1% de los embarazos gemelares monozigóticos o en cada 34.600 partos (8). En Venezuela conocemos 3

---

\* *Hospital General del Sur, Maracaibo.*

reportes sobre el tema. Will (12). publicó un caso de 1945, encontrado entre 22.338 partos atendidos en la Maternidad Concepción Palacios; luego Lovera (6) y Sánchez Carvajal (9) comunicaron casos aislados. En este reporte se presenta una nueva observación, haciéndose una breve revisión del estado del conocimiento del tema.

## RESUMEN CLINICO

OAG, ingresó al servicio de Obstetricia con contracciones uterinas dolorosas y embarazo, que según fecha de la última menstruación, tenía 30 semanas de evolución. Se trataba de una segunda gesta, con antecedentes de un parto normal, simple, a término, con producto sano, un año antes. En la historia familiar negó la existencia de malformaciones congénitas. En fecha correspondiente a dos semanas de gestación consultó en otro instituto asistencial por dolor pélvico, y siendo diagnosticada como metroanexitis, recibió tratamiento a base de fosfato de tetraciclina y derivados de fenildimetilpirazolona por vía oral., e inyecciones de vacunas antiestafilo y antiestreptocóccicas. A las seis semanas volvió a requerir atención médica por otalgia, y se trató con eritromicina y clortetraciclina por vía oral y nitrofurazona ótica. Al ingresar, el foco fetal era inaudible, el cuello uterino estaba dilatado 2 a 3 centímetros, y se palpaba una presentación cefálica flotante. Cuando se practicó amniotomía se observó abundante líquido (hidramnios), de color marrón oscuro. Dos horas después tuvo parto gemelar. El primer gemelo fue un feto muerto, macerado, sin anomalías externas aparentes. Al realizar examen intrauterino, después de ruptura de la segunda bolsa, se palpó una masa redondeada, lisa, de consistencia firme, que resultó ser un segundo gemelo presentándose por su polo superior, y constituido por una monstruosidad acéfala y sin miembros superiores. El cordón umbilical del feto malformado, muy friable, se rompió durante la extracción, no siendo posible después identificar su sitio de implantación distal. La placenta tenía "forma de raqueta", midió 19,5 x 15 x 2,5 cm, y pesó 645 grs.

El informe anatomopatológico describió un primer feto de sexo masculino, de 25 cms de longitud y 1.130 grs de peso, con la piel desprendida en múltiples áreas y cabalgamiento de los huesos del cráneo. No se encontraron anomalías externas ni internas, incluyendo el segmento de cordón anexo al feto. El segundo feto, también de sexo masculino, midió 24 cms y pesó 800 grs. La piel estaba desprendida en casi toda la superficie, no había cabeza ni miembros superiores, terminando en una extremidad superior redondeada, con diámetro mayor transversal de 13 cms. En la porción media de la cara anterior se observaron 3 apéndices: uno de ellos, de 2,5 cms, tenía forma de dedo y terminaba en esbozo de uña, el segundo, de 2 cms, tenía una apariencia escrotal, y el último, de 0,5 cms, presentaba varios pelos en su extremo. Unos centímetros por debajo

de este último estaba el cordón umbilical, de 1 cm de mayor grosor, que terminaba en extremidad distal filiforme. Las superficies exterior y de corte del cordón tenían apariencia normal, mostrando tres vasos sanguíneos. Los miembros inferiores eran de conformación varo equina, tenían cuatro dedos en cada pie, con sindactilia del derecho. El pene era bien constituido, el escroto estaba vacío y el ano normalmente perforado. El interior del cuerpo era una cavidad única, donde se encontraron intestinos, riñones, glándulas suprarrenales, vejiga urinaria y testículos; los otros órganos estaban ausentes. Había un canal raquídeo, con médula espinal, de 6 cms de largo y 0,3 de espesor. En general, los órganos de ambos fetos presentaron signos de autólisis, y no se observó infiltración linfoplasmocítica en los tejidos del holoacardius. Microscópicamente, los cordones umbilicales no mostraron anormalidades. En la placenta se encontraron depósitos intervellosos de fibrina y necrosis isquémica de algunas vellosidades; algunas arteriolas tenían hiperplasia de la íntima.

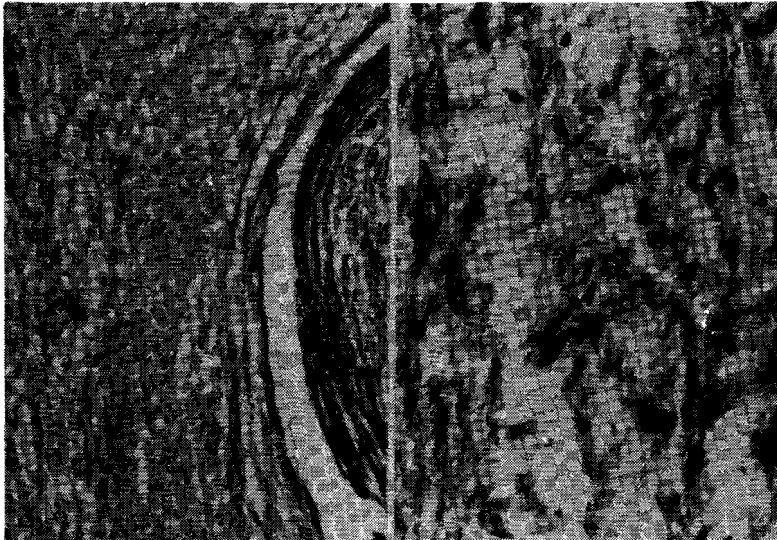
## DISCUSION

Revisándose los datos clínicos de madres que han concebido monstruos holoacárdicos (8), se ha concluido que en ellas no hay antecedentes en la historia general o prenatal que pudieran guardar relación con la ocurrencia de esa anomalía. Corrientemente, no hay historia de exposición a drogas e infecciones virales o bacterianas. En el caso aquí presentado hay un antecedente importante de exposición a medicamentos en época muy temprana de la gestación; aunque esto llama la atención, es imposible señalar o negar una relación causa a efecto. Siendo esta anormalidad tan infrecuente, es lógico esperar nuevas observaciones. Algo muy importante en la práctica clínica, para informar a la familia afectada por la aparición de este defecto congénito, es que nunca se ha observado su repetición en una misma familia (8, 13), a pesar de que para otros tipos de monstruosidades, el riesgo de repetición en los embarazos futuros de la misma madre es varias veces mayor que en la población general.

Se han lanzado varias opiniones sobre el mecanismo de origen del holoacardius. La mayoría de autores apoyan la posibilidad señalada por Claudius (8), de que en la formación de estos gemelos, el normal llega con su tallo y vasos alantoideos (futuros vasos umbilicales) a contactar primero la superficie del corion, mientras que el segundo tiene algún retraso de tiempo en lograrlo, lo que le resulta en encontrar una superficie placentaria pequeña o completamente inexistente, uniendo entonces sus vasos a los del hermano, de quien será en adelante un parásito vascular. Las anastomosis de vasos umbilicales que se establecen entre los dos gemelos son arterio-arteriales, como ocurre siempre en gemelos monocoriónicos (2). Algunas veces se encuentran anomalías del cordón, como la arteria umbilical única (13) que se puede asociar a malformaciones congénitas aún en embarazos simples (4). Se ha dicho (4) que el holoacardius



**Fig. 1.— Monstruosidad Acárdica.**



**Fig. 2.— Cordón Umbilical. No se observó infiltración linfoplasmocítica.**

constituye la variedad extrema del llamado síndrome de transfusión feto-fetal o síndrome parabiótico intrauterino (7), situación en la que un gemelo dador se hace anémico y otro receptor policitémico, pero en este último las anastomosis vasculares existentes son generalmente arterio-venosas. Otros (5) han tratado de relacionar el origen de los acardios con el de los teratomas de placenta, diferenciando a éstos por la total desorganización de las tres capas embrionarias y la ausencia de cordón bien desarrollado.

Ultimamente, Wilson ha descrito un feto acárdico en el que microscópicamente encontró una infiltración de todos los tejidos estudiados por linfocitos y células plasmáticas (13). Tomando en cuenta que las células plasmáticas no se encuentran en el neonato normal (3), mientras que están presentes en fetos de hasta 19 semanas sometidos a infecciones como la sífilis (10), la toxoplasmosis (11) y la enfermedad de inclusiones citomegálicas (1), el autor en referencia plantea la posibilidad de una reacción inmunológica: el holoacardius podría reaccionar contra sustancias aportadas por la sangre del otro gemelo, o, al contrario, ser objeto de una reacción de rechazo. En el sujeto aquí presentado no se observó la infiltración linfoplasmocítica, lo que niega estos fenómenos inmunológicos, y señala la necesidad de estudiar nuevos casos; el hallazgo de Wilson podría bien deberse a una infección específica.

#### **Holoacardius. Report of a case**

Molina RA (Hospital General del Sur, Maracaibo, e Instituto de Investigación Clínica, Universidad del Zulia), García R, *A Invest Clin* (15): 39-44, 1974. A new observation of acardiac fetus is reported, with history of drug exposition during early pregnancy. No plasma cell infiltration of the monster's tissues was encountered, denying the possibility of an immunological response, suggested by other authors. A brief review of the bibliography regarding the subject is made.

#### **REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS**

- 1- ALTSHULER G y ADAMS AJ: Cytomegalic inclusion disease of a nineteen-week fetus. *Am J Obst Gynec* 111: 295-298, 1971.
- 2- BLEISCH VR: Placental circulation of human twins. *Am J Obst Gynec* 91:862-869, 1965.
- 3- BRIDGES RA, CONDIE RM, ZAK S: The morphologic basis of antibody formation development during the neonatal period. *J Lab Clinic Med* 53:331-357, 1959.

- 4- EASTMAN NI, HELLMAN LM: Williams Obstetrics Meredith publishers Co - New York, 1971.
  - 5- FOX H, BUTLER - MANUAL R: A teratoma of the placenta. J Pathol Bacteriol 88:137-140, 1964.
  - 6- LOVERA R: Holoacardio. Bol Maternidad Concepción Palacios 5:39, 1954.
  - 7- NAEYE R: Human intrauterine parabiotic syndrome and its complications The New Eng J Med 268:804-809, 1963.
  - 8- NAPOLITANI D, SCHREIBER I: The acardiac monster. Am J Obst Gynec 80:582-589, 1960.
  - 9- SANCHEZ CARVAJAL MA: Holoacardio. Rev Obst Gin Venezuela 19: 115-120, 1959.
  - 10- SILVERSTEIN AM: Congenital syphilis and the timing of immunogenesis in the human fetus. Nature 194:196-197, 1962.
  - 11- SILVERSTEIN AM, LUKES R: Fetal response to antigenic stimulus. I-plasma cellular and lymphoid reaction in the human fetus to intrauterine infection. Lab Invest 11:918-932, 1962.
  - 12- WILL G: Los Acardios y sus modalidades. Rev Obst Gin Venezuela 5:59-80, 1945.
  - 13- WILSON E .Holoacardius. Obstet Gynec 40:740-748, 1972.
-