

GESTACIÓN GEMELAR MONOCORIAL MONOAMNIÓTICA, CON UN FETO ACRANEO Y OTRO FETO CON ENFERMEDAD DE HIRSCHSPRUNG

Fuentes Ávila A, Codoñer Canet A, Pérez Corella DA, Montesinos Sepúlveda L, Rodríguez Gómez CC, Moya Artuñedo E, Fillol Crespo M.

Hospital La Plana, Vila-Real, Castellón.

INTRODUCCIÓN

GESTACIÓN MONOCORIAL MONOAMNIÓTICA (2%):

- Alta tasa de malformaciones congénitas y complicaciones perinatales
- Se recomienda finalizar entre semana 31-34.

SECUENCIA ACRANIA-EXENCEFALIA-ANENCEFALIA:

- inicio ausencia de la bóveda craneal, tejido cerebral expuesto al LA: lo erosiona y desaparece.
- Etiología multifactorial, incidencia de 1:1000, más frecuente en **mujeres** y asociación a otros defectos de cierre del tubo neural.

CASO

- Gestante, 29 años, secundigesta. Sin antecedentes de interés.
- **Eco 1r trimestre (semana 12):** GESTACIÓN GEMELAR MONOCORIAL MONOAMNIÓTICA.

- 1 feto: acráneo.
- 2 feto: no se objetivan alteraciones morfológicas.

Se deriva a Hospital de Referencia para valoración donde se decide proseguir la gestación. Revocan amniocentesis.

- **Eco semana 17+2:**
 - 1 feto: secuencia acrania-exencefalia-anencefalia.
 - 2 feto: no se objetivan alteraciones morfológicas.

Eco semana 12



Hospital La Plana Vila-real

GESTACIÓN GEMELAR MONOCORIAL MONOAMNIÓTICA, CON UN FETO ACRANEO Y OTRO FETO CON ENFERMEDAD DE HIRSCHSPRUNG

Fuentes Ávila A, Codoñer Canet A, Pérez Corella DA, Montesinos Sepúlveda L, Rodríguez Gómez CC, Moya Artuñedo E, Fillol Crespo M.

Hospital La Plana, Vila-Real, Castellón.

- **Eco semana 19+2:**
 - Feto 1: secuencia acrania-exencefalia-anencefalia.
 - Feto 2: zona anecoica avascular abdominal 3 x 10 mm.Se ofrece AMNIOCENTESIS que aceptan.
 - **Amniocentesis:**
 - Microbiología (toxoplasma, parvovirus B19 y citomegalovirus): **negativos**
 - Fibrosis quística: **negativos**.
 - AFP: 64,06 **elevada**.
 - Cariotipo: 46 XX.
 - **Controles ecográficos seriados cada 2 semanas.**
El segundo feto se visualizó normal en los siguientes controles ecográficos no volviéndose a objetivar zona anecoica abdominal.
- Se remite a Hospital de Referencia en la **semana 29**.
- Centro de Referencia: Cesárea electiva en la semana 32:
 - Feto acráneo fallece a las 6 horas de vida.
 - Feto sano debuta con un íleo paralítico: diagnosticándose de Enfermedad de Hirschsprung.



GESTACIÓN GEMELAR MONOCORIAL MONOAMNIÓTICA, CON UN FETO ACRANEO Y OTRO FETO CON ENFERMEDAD DE HIRSCHSPRUNG

Fuentes Ávila A, Codoñer Canet A, Pérez Corella DA, Montesinos Sepúlveda L, Rodríguez Gómez CC, Moya Artuñedo E, Fillol Crespo M.

Hospital La Plana, Vila-Real, Castellón.

GESTACIÓN MONOCORIAL MONOAMNIÓTICA (2%):

- Alta tasa de malformaciones congénitas y complicaciones perinatales (5)(3):
 - Prematuridad
 - Retraso del crecimiento
 - Alteraciones cordón umbilical
 - Anastomosis vasculares
 - Transfusión feto-fetal
- Control de la gestación (3) :
 - Ecografía seriada cada **dos semanas** con objeto de detectar de forma precoz la transfusión feto-fetal o el CIR.
- Finalización de la gestación (3):
 - En las gestaciones gemelares monocoriales monoamnióticas se recomienda finalizar la gestación en la **semana 31-32** (Hospital de tercer nivel).

D I S C U S I Ó N

SECUENCIA ACRANIA-EXENCEFALIA-ANENCEFALIA

- DIAGNÓSTICO: es posible a partir de la **semana 12**.
- Hallazgos diagnóstico ECOGRÁFICO (4):
 - ausencia de bóveda craneal
 - tejido cerebral fuera del cráneo
 - CRL menor del esperado
 - ojos protuberantes
 - base craneal intacta
 - polihidramnios
 - líquido amniótico ecogénico.

+ elevación de la alfafetoproteína (AFP).
- DD con EXENCEFALIA: *si* se reconoce tejido encefálico en la ecografía del 2º trimestre (2), con presencia de bóveda craneal.
- PRONÓSTICO letal y recurrencia del 2-3%: se aconseja suplementación preconcepcional con 4mg/día de **ácido fólico**.



Hospital La Plana Vila-real

GESTACIÓN GEMELAR MONOCORIAL MONOAMNIÓTICA, CON UN FETO ACRANEO Y OTRO FETO CON ENFERMEDAD DE HIRSCHSPRUNG

Fuentes Ávila A, Codoñer Canet A, Pérez Corella DA, Montesinos Sepúlveda L, Rodríguez Gómez CC, Moya Artuñedo E, Fillol Crespo M.
Hospital La Plana, Vila-Real, Castellón.

CONCLUSIONES:

- 1.- En las gestaciones monocoriales monoamnióticas, por sus potenciales complicaciones, se deben realizar controles ecográficos cada **2 semanas**.
- 2.- La finalización de la gestación: en la **semana 32**.
- 3.- La secuencia acrania-exencefalia-anencefalia puede diagnosticarse a partir de la **semana 12** mediante la ecografía.

BIBLIOGRAFÍA

- 1.- Mitchell LE. Epidemiología de los defectos del tubo neural. [Epidemiology of neural tube defects]. Am J Med Genet C Semin Med Genet. 2005;135(1):88-94; "Prenatal management of anencephaly" *International Journal of Gynecology and Obstetrics* 2008; 102(3):304-308;
- 2.- E. Gratacós, R. Gómez, K. Nicolaidis, R. Romero, L. Cabrero. Medicina Fetal. Ed. Panamericana. Defectos del tubo neural, 2007 : 205-13
- 3.- E. Gratacós, R. Gómez, K. Nicolaidis, R. Romero, L. Cabrero. Medicina Fetal. Ed. Panamericana. Gestación múltiple; control gestación. 2007: 692-693.
- 4.- Woodward, Kennedy, Sohaey,. Diagnostic Imaging. Edit. Amirsys. 2005: 2-6, 2-7.
- 5.- Woodward, Kennedy, Sohaey,. Diagnostic Imaging. Edit. Amirsys. 2005: 13-12.
- 6.- Wilson RD. Pre-conceptional vitamin/folic acid supplementation 2007; the use of folic acid in combination with a multivitamin supplement for the prevention of neural tube defects and other congenital anomalies. J Obstet Gynaecol Canada 2007; 29: 1003-13.

