

## HIDRANENCEFALIA EN UN EMBARAZO GEMELAR CON MUERTE DEL CO-GEMELO EN EL 1er. TRIMESTRE ¿CAUSALIDAD O CASUALIDAD?

Dres. Marcela Carignano, Ivana Zamarbide, Sergio Gonorazky

### Introducción

El término **hidranencefalia** designa una “anomalía consistente en una completa o casi completa ausencia de hemisferios cerebrales con formación completa de las leptomeninges y duramadre, las que ocupan su posición normal en el cráneo”<sup>1</sup>. Es una lesión cerebral bilateral masiva en la cual la mayor parte de los hemisferios se reduce a cavidades llenas de líquido cefalorraquídeo: ausencia de hemisferios cerebrales con cráneo relativamente normal, lo que la diferencia de la anencefalia (acránea). Más frecuentemente es una secuela de infartos cerebrales bilaterales con compromiso de corteza y sustancia blanca en la distribución de ambas carótidas internas (circulación anterior)<sup>2</sup>. La arteria cerebral posterior puede tener su origen en la circulación anterior en casi el 25% de los recién nacidos, por lo cual ésta también puede estar afectada<sup>3</sup>.

La hidranencefalia puede ocurrir sin y con muerte del co-gemelo en el caso de las gestaciones gemelares<sup>4</sup>

### Caso clínico

Niña de 17 meses de edad consulta por severo retraso psicomotriz y crisis convulsivas. Nacida de embarazo con 37 semanas de edad gestacional, producto de una gestación gemelar detectada en la primera ecografía de rutina (se desconoce fecha exacta de la misma). En el segundo control ecográfico (tercer mes) se objetivó «falta de latido cardíaco» en uno de los gemelos. El nuevo control ecográfico (octavo mes) diagnosticó «hidrocefalia» en el feto vivo. La madre no refirió síntomas de relevancia. Nació por cesárea programada por sospecha de hidrocefalia. Tuvo bajo peso para la edad gestacional; se desconoce puntaje de Apgar de la paciente y sexo del gemelo muerto. No hay datos perinatólogicos de importancia.

Madre sana, primera gesta, sin abortos previos. Sin antecedentes tóxicos, traumáticos, metabólicos, infecciosos, de exposición a rayos, ni otro antecedente de importancia.-

Padre sano. No hay antecedentes de consanguinidad entre los padres, ni familiares de relevancia. Se desconocen antecedentes de gemelaridad en la familia.-

La paciente comenzó a los tres meses de edad

con crisis convulsivas con espasmos en flexión (síndrome de West). No contamos con electroencefalograma (EEG) de esa fecha. Fue medicada con vigabatrin en dosis adecuadas al peso con mal control de las crisis por lo que se agregó ácido valproico que mantiene hasta la fecha. Tuvo mejoría parcial de las convulsiones en frecuencia e intensidad.

Según la madre presenta sonrisa social y vocalizaciones. Se alimenta bien sin trastornos deglutorios. Mantiene un adecuado contacto afectivo.-

En el examen neurológico se observa un severo retraso madurativo con hipotonía de tronco (sin sostén cefálico) e hipertonia de miembros. Talla, peso y perímetro cefálico dentro de límites normales para la edad. Fontanela anterior amplia (2x2 cm) depresible. Se insinúa una fijación de la mirada. Presenta reflejo coccicefalógico. No busca ni toma objetos con sus manos.-

**TAC** (primer mes de vida): hidranencefalia con parénquima residual en regiones frontotemporales y media. Región infratentorial normal (ver figura 1)

**LABORATORIO**: Estudio para toxoplasmosis, rubeola, citomegalovirus y herpes virus negativo.

**EEG**: (13 meses de vida): Trazado con paroxismos supresión generalizados casi continuos en vigilia.

**FONDO DE OJO**: “leve palidez papilar bilateral” No realizó estudios genéticos solicitados.

### Comentario

La mortalidad prenatal en gemelos es alta. En un estudio, sobre 6.690 embarazadas, el 71% de las gestaciones gemelares detectadas con ecografía antes de las 10 semanas fueron partos simples al final de la gestación<sup>6</sup>. En otro estudio, sobre 1000 embarazos se detectaron por ecografía un 3,29% de embarazos gemelares y de ellos, el 21,2% mostró desaparición de uno de los co-gemelos<sup>7</sup>. Aproximadamente el 1% de los partos son gemelares<sup>8</sup> y la relación monocigóticos/dicigóticos es de 0,08/1<sup>9</sup>. Se ha informado que los embarazos gemelares (y de ellos especialmente los monocigóticos) tienen un mayor riesgo de malformaciones<sup>10</sup>.-

La ocurrencia de daño cerebral isquémico focal o multifocal en gestaciones gemelares es relativamente alta en gemelos monocoriónicos (alrededor del 30%)

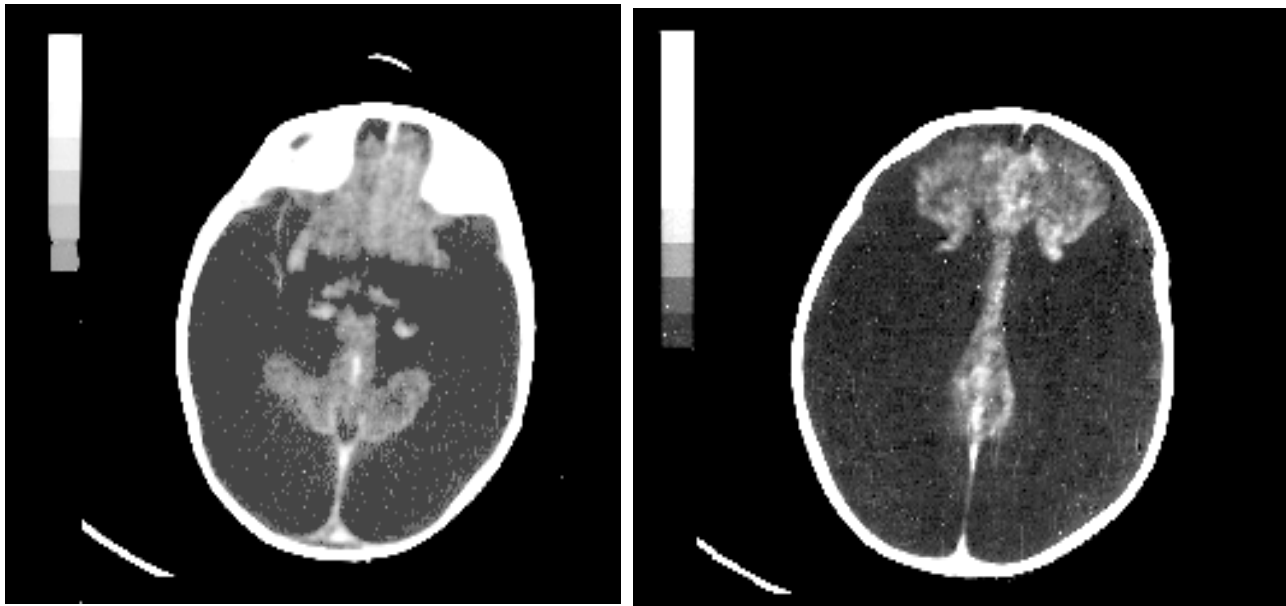


Figura 1

vs. dicoriónicos (aproximadamente el 3%) basados en criterios de imágenes cerebrales post-natales<sup>11</sup>. Los análisis estadísticos muestran que la predicción de riesgo de necrosis cerebral prenatal está significativamente asociada a la presencia de anastomosis arteria-arteria o vena-vena y por la muerte intrauterina fetal del co-gemelo y en las gestaciones múltiples monocoriónicas la anastomosis vena a vena parece ser el factor más importante asociado a la necrosis cerebral prenatal<sup>11</sup>. En otro estudio, en 133 pares de embarazos monocoriónicos se observó un 25% (intervalo de confianza (IC) del 95% 18% al 33%) de muerte del co-gemelo y, en los supervivientes, el 24% (IC 95% 1%-42%) presentaron porencefalia, parálisis cerebral u otras anomalías<sup>12</sup>. El riesgo es mayor cuando la muerte del co-gemelo es en la segunda mitad del embarazo<sup>13,14</sup>.

También hay asociación entre la muerte intrauterina de un gemelo y el daño cerebral en el sobreviviente.

En una serie de 56 pacientes con hidranencefalia y porencefalia congénita se encontró que el 11% correspondían a gestaciones gemelares con una relación monocigótico/dicigótico de 2/1 y mayor frecuencia en parejas de gemelos varones (razón de masculinidad 6/1)<sup>15</sup>. Este porcentaje puede ser una estimación demasiado baja, principalmente si se pierden los restos del feto muerto por una falta de examen rutinario de la placenta.-

El fenómeno de la cavitación, que caracteriza a las lesiones hidranencefálicas, encefalopatías multiquísticas y porencefalías es frecuente en las lesiones vasculares cerebrales prenatales, mencionándose como factores determinantes para la misma en un cerebro inmaduro, el alto contenido de agua, la relativa escasez de fibras mielinizadas y la deficiente respuesta astrogliol<sup>2</sup>. Se documentó que la

porencefalia y la hidranencefalia se desarrollan con injurias tan tempranas como a las 20 a 27 semanas y la encefalomalacia multiquística, con agresiones tan precoces como las 30 semanas<sup>2</sup>. La fisiopatología de los trastornos vasculares fue explicada por:

- Liberación de tromboplastina del co-gemelo muerto con trombosis o coagulación intravascular diseminada en el superviviente<sup>16</sup>.
- Hipotensión severa por exsanguinación fetal desde el superviviente al feto muerto a través de anastomosis placentarias<sup>16</sup>.
- Tromboembolismo (material de placenta, detritus del feto muerto)<sup>17</sup>.

Se ha planteado que el momento de la muerte del co-gemelo determinaría el tipo de lesión que podría tener el sobreviviente, siendo la hidranencefalia consecuencia de injurias más tardías<sup>18</sup>. Nuestra paciente presenta este cuadro pero con el antecedente de muerte de su co-gemelo en el primer trimestre del embarazo, lo que contradice la mencionada opinión.

Si se encuentra un gemelo muerto (especialmente si es monocigota) durante el embarazo, se debe alertar a los padres sobre la posibilidad de malformaciones en el gemelo superviviente. Si bien el riesgo es francamente mayor si la muerte se produce en la segunda mitad del embarazo, no debe subestimarse aquél si el óbito se produce en el primer trimestre, tal como observamos en nuestra paciente.

#### BIBLIOGRAFÍA

1. Potter EL. *Pathology of the fetus and the newborn*. Year Book Publishers, Chicago. 1952: 431, citado en Regec SP y Bernstine RL. *Hydranencephaly in a twin gestation*. *Obstet Gynecol* 1979; 54:369-71.
2. Volpe JJ. *Neurology of the newborn*. Third edition. W B Saunders Company. Philadelphia. USA. 1995.
3. Fischer C. *The circle of Willis. Anatomical variations*. *Vasc Dis*

- 1965; 2 :99.
4. Regec SP y Bernstine RL. Hydranencephaly in a twin gestation. *Obstet Gynecol* 1979;54:369-71.
  5. David TJ. Vascular basis for malformations in a twin. *Arch Dis Child* 1985;69:166-7.
  6. Levy S: Ultrasonic assessment of the high rate of human multiple pregnancy in the first trimester *J Clin Ultras* 1976; 4:3-5.
  7. Landy HJ, Weiner S, Carson S et al. The vanishing twin. Ultrasonographic assessment of fetal disappearance in the first trimester. *Am J Obstetr Gynecol* 1986;155:14-9.
  8. Myriantopoulos NC, de la Burd'e B. A case of conjoined twins. *Acta Genet Med Gemellol* 1976; 25:59-61.
  9. Beckmann CRB et al. *Obstetrics and Gynecology*. 2nd. Edition. Williams & Wilkins. USA. 1995
  10. Myriantopoulos NC *Acta Genet Med Gemellol* 1976;25:331-5.
  11. Bejar R, Vigliocco R et al. Antenatal origin of neurologic damage in newborn infants. Multiple gestations. *Am J Obstet Gynecol* 1990; 162 :1230-6.
  12. Yoshioka H, Kadomoto Y, et al. Multicystic encephalomalacia in liveborn twin with a stillborn macerated co-twin. *J Pediatr* 1979; 95:798-800.
  13. Rolland M et al. Antenatal cerebral artery occlusions (4 new cases). *Pediatrie* 1983; 38:151-60.
  14. Larroche JC, et al. Brain damage in monozygous twins. *Biol Neonate* 1990; 57:261-78.
  15. Jung J, Graham J, et al. Congenital hydranencephaly/porencephaly due to vascular disruption in monozygotic twins. *Pediatrics* 1984;73:467-9.
  16. Benirschke K. Intrauterine death of a twin: mechanism, implications for surviving twin, and placental pathology. *Semin Diagn Pathol* 1993;10:222-31.
  17. Trauner DA. Neurodevelopmental outcome after neonatal cerebrovascular accident. *J Pediatr* 1986;108:459-61.
  18. Hoyme HE, Higginbottom MC, Jones KL. Vascular etiology of disruptive structural defects in monozygotic twins. *Pediatric* 1981;67:288-91.