



## **SECUENCIA TRAP. A PROPÓSITO DE UN CASO CON DIAGNÓSTICO PRENATAL**

**Autores:** María Amanda Licea Rodríguez<sup>1</sup>, Andier Aleybi Milanés Vega<sup>2</sup>, Julio César Roselló González

1 Especialista de primer grado en Medicina General Integral y Genética Clínica. Máster en Bioética Médica. Hospital Fe del Valle Ramos. Manzanillo. Granma. Cuba. email amandalr@ infomed.sld.cu

2.- Médico General Básico. Residente de Genética Clínica. Hospital Fe del Valle Ramos. Manzanillo. Granma.Cuba

3.-Especialista de primer grado en Anatomía patológica. Profesor asistente

### **RESUMEN**

**Introducción.** La secuencia TRAP entidad infrecuente que complica las gestaciones múltiples monocoriales. Para su diagnóstico deben coexistir un feto normal y un feto acardio . El acardio actúa de receptor mientras que el estructuralmente normal actúa de perfusor para mantener la circulación periférica de ambos, pudiendo provocarle una sobrecarga cardíaca. **Objetivo.** Presentar un caso de diagnóstico prenatal y confirmación anatomopatológica de TRAP. **Presentación de caso.** Se presenta caso de paciente de 20 años de edad, sin antecedentes patológicos personales de interés genético y familiares de retraso mental, a las 13.4 semanas de gestación se diagnostica en su área de salud un embarazo gemelar monocorial biamniótico con segundo gemelar sin latidos cardíacos y es remitida al segundo nivel de atención. Durante el seguimiento se sospecha una secuencia TRAP y por las complicaciones que presenta se brinda Asesoramiento genético optando la pareja por la interrupción voluntaria del embarazo. El estudio anatomopatológico confirma la secuencia TRAP, variante Acardio acéfalo según grado de diferenciación y Holoacardio según existencia de tejido cardíaco. **Conclusiones.** Durante el seguimiento de una gestación gemelar monocorial hay que tener presente la secuencia TRAP

**Palabras Clave.** Secuencia TRAP, acardio acéfalo. Holoacardio, diagnóstico prenatal



## INTRODUCCIÓN

Las gestaciones múltiples suponen una situación de riesgo materno-fetal por lo que requieren un mayor control gestacional. Reportan mayor riesgo las gestaciones monocoriales por la existencia de una única placenta que puede dificultar la situación hemodinámica de los fetos. Ante una gestación gemelar monocorial complicada, es preciso realizar un diagnóstico diferencial según edad gestacional <sup>1,2,3</sup>

La secuencia TRAP (del inglés Twin Reversed Arterial Prefusion) es una entidad muy infrecuente que complica las gestaciones múltiples monocoriales. En 1953 la incidencia estimada era de 1/35.000 gestaciones <sup>1,2</sup>

Para su diagnóstico es necesaria la coexistencia de un feto normal y un feto acardio, nombre atribuido a aquellos que carecen de función cardíaca especializada (agenesia cardíaca total o parcial) <sup>3</sup>. El gemelo acardio actúa de receptor mientras que el gemelo estructuralmente normal actúa de perfusor para mantener la circulación periférica de ambos, pudiendo provocarle una sobrecarga cardíaca. Esto se debe a la existencia de anastomosis arteriales y venosas: la sangre escasamente oxigenada que sale del feto perfusor llega al feto receptor, constituyendo una circulación completamente invertida <sup>1, 4,5</sup>.

El primer caso se describió en 1533 como complicación de una gestación gemelar, pero la anomalía fue reconocida desde 1562 hasta 1720, cuando fue denominada como "monstruos sin cabeza". Los fetos acárdicos se han diagnosticado con la ecografía desde 1978, con la cual se observa una masa amorfa que recibe el flujo sanguíneo en forma reversa a través de la arteria umbilical, y además muestra que la secuencia TRAP no afecta todos los segmentos corporales al mismo tiempo, sino que algunos campos embrionarios pueden continuar su desarrollo.<sup>6</sup>

## PRESENTACIÓN DEL CASO

Se trata de una paciente de 20 años de edad, de raza blanca, de procedencia rural, secundaria básica no terminada, que no refiere antecedentes patológicos personales de interés genético y antecedentes patológicos familiares de retraso mental, sin lazos consanguíneos. Historia Obstétrica: Gestaciones 4;



Partos 2; Abortos 1 (provocado). Además de uso de anticonceptivos orales hasta la octava semana de gestación (aminor). Se realiza captación del embarazo por genética en su área de salud, evaluada como Riesgo genético incrementado para defectos congénitos por exposición a teratógenos en el primer trimestre. Ultrasonido del primer trimestre que informa

Primer gemelar: longitud coronilla rabadilla 75 mm para 13.4 semanas, latidos cardiacos presentes, líquido amniótico normal. Hueso nasal, 4 extremidades con todos sus segmentos, estómago y vejiga presentes. Translucencia nucal 1.7 mm, pared anterior abdominal cerrada, cabeza y columna vertebral normales.

Segundo gemelar: ausencia de latidos cardiacos.

Electroforesis de hemoglobina conocida del embarazo anterior: AA, grupo y factor A+, alfafetoproteínas 0.38 MoM.

Se remite al segundo nivel de atención con el diagnóstico de gestación gemelar monocorial biamniótica con óbito del segundo gemelar.

Se recibe en el Centro de Genética del Hospital Fe del Valle Ramos de Manzanillo para valoración en colectivo, realizándose ultrasonidos seriados.

El primero realizado a las 16 semanas informa

Primer gemelar; sexo masculino, diámetro biparietal (DBP) 33 mm, circunferencia cefálica (CC) 117mm, circunferencia abdominal (CA)107mm, peso fetal 135 gramos, placenta anterior, cabeza y columna normal, perfil facial normal, latidos cardiacos presentes, líquido amniótico normal, estómago presente.

Segundo gemelar: Ausencia de latidos cardíacos.

El segundo realizado a las 20 semanas informa:

Primer gemelar cefálico, diámetro biparietal 51.2 mm, circunferencia cefálica 182 mm, circunferencia abdominal 160 mm, longitud del fémur 33 mm, peso fetal 378 gramos, líquido amniótico normal, placenta anterior. Riñón izquierdo con ureteropielectasia de 11.1 mm, parénquima en 9.3 mm, riñón



derecho normal. Corazón con 4 cámaras, tracto de salida del ventrículo derecho e izquierdo y 3 vasos normales.

Segundo gemelar: Ausencia de latidos cardíacos.

Llama la atención que este gemelo a pesar de no tener latidos cardíacos desde el primer ultrasonido a las 13.4 semanas, el fémur ha continuado creciendo y no se observan otros signos ultrasonográficos de muerte fetal, por lo que se plantea:

-Gestación gemelar monocorial biamniótica de 20 semanas.

-Posible Secuencia TRAP.

Ultrasonido evolutivo a las 23 semanas:

Primer gemelar: diámetro biparietal 58 mm, circunferencia cefálica 255 mm, circunferencia abdominal 199 mm, longitud del fémur 38.8 mm, peso fetal 633 gramos. Cabeza, columna y perfil facial normal. Corazón con Vista básica extendida normal, diafragma y 4 miembros normales. Riñón izquierdo con pielectasia de 13.9 mm, parénquima en 1.7 mm, índice de líquido amniótico en 23.8 centímetros cúbicos (cc).

Segundo gemelar con ausencia de latidos cardíacos.

Ultrasonido a las 25 semanas:

Primer gemelar con diámetro biparietal 65.9 mm, circunferencia cefálica 227 mm, circunferencia abdominal 212 mm, longitud del fémur 44.3 mm, peso fetal de 807 gramos. Cabeza, columna vertebral y perfil facial normales. Corazón con 4 cámaras, tracto de salida y 3 vasos normales, Hemidiafragma, digestivo y miembros normales. Riñón izquierdo con pelvis que mide 15.4 mm, uréter proximal 14 mm, parénquima 3 mm. Riñón derecho con pielectasia de 6.6 mm. Placenta anterior e índice de líquido amniótico 37 cc.

Segundo gemelar se encuentra envuelto en una membrana como una cápsula de paredes gruesas, y ausencia de latidos cardíacos.



### Impresión Diagnóstica:

- Embarazo gemelar monocorial biamniótico de 25 semanas.
- Secuencia TRAP con feto perfusor con hidronefrosis izquierda y feto receptor acardio acéfalo.
- Polihidramnios.

Con todos estos elementos, el alto riesgo de mortalidad pre y postnatal del feto perfusor, los defectos congénitos que presentaba y el importante polihidramnios que ya estaba ocasionando sintomatología a la gestante, la pareja es asesorada por un equipo multidisciplinario y toma la opción de interrupción voluntaria de la gestación.

### Informe Anatomopatológico.

Primer gemelar de sexo masculino que pesa 840 gramos con Longitud Vértex Cocci de 24 cm y Vértex Talón de 33 cm, que al hábito externo presenta ligera cianosis. A la apertura de las cavidades , en la cavidad torácica el examen in situ del corazón muestra forma redondeada con aumento de su tamaño, que ocupa más de un tercio de la cavidad torácica midiendo su base 4 cm. Al abrir cava a cava se observa dilatación de todas las cavidades y comunicación interauricular de 0.5 cm tipo ostium secundum. En la cavidad abdominal el riñón izquierdo hidronefrótico por acodadura del uréter en su tercio medio el cual se encuentra a su vez dilatado hasta dicha porción. Feto perfusor.

Segundo gemelar de sexo masculino, peso 520 gramos, que al hábito externo muestra edema generalizado y hemihipertofia izquierda. Ausencia de la cabeza, en región superior y central del tórax se observa una zona con presencia de cabello. Miembro superior con esbozo de sus 3 porciones. Miembros inferiores con agenesia bilateral del primer dedo. A la apertura de la cavidad torácica se aprecia ausencia de corazón, pulmones y otras estructuras. Sólo se observa membrana blanco brillante. Cavidad abdominal con ausencia de hígado, páncreas y esbozo del bazo. Ambos riñones y asas intestinales delgadas y gruesas normales, ano permeable. Feto receptor.



### Diagnóstico Definitivo .

Interrupción de embarazo por defecto congénito diagnosticado por ultrasonido que presenta.

- 1.-Muerte fetal intermedia intraparto de embarazo gemelar.
- 2.-Pretérminos de 25 semanas con buen peso.
- 3.-Secuencia TRAP: feto perfusor con cardiomegalia, CIA tipo ostium secundum e hidronefrosis izquierda por acodadura del uréter. Feto receptor acardio acéfalo.

### **DISCUSIÓN**

El diagnóstico prenatal precoz del feto acardio es muy importante para un correcto seguimiento. Su diagnóstico inicial es ecográfico y debe sospecharse siempre que se observe un feto polimalformado en una gestación monocorial. Por tanto, es importante un correcto diagnóstico de la corionicidad en la ecografía de primer trimestre ya que la secuencia TRAP es una complicación infrecuente pero particular de las gestaciones monocoriales.<sup>1</sup>

En este caso no se sospechó en el ultrasonido del primer trimestre, donde a pesar de diagnosticarse la gemelaridad de la gestación y su corionicidad, al no observarse los latidos cardíacos del segundo gemelar se concluyó como que el mismo había fallecido. Durante el seguimiento llamó la atención que este continuaba aumentando la longitud del fémur en lugar de involucionar como está descrito en estos casos o aparecer signos sonográficos de muerte fetal , tales como el cabalgamiento de los huesos del cráneo, el hundimiento de la pared torácica , etc, por lo que se sospechó la secuencia TRAP.

La cuantificación de Alfa feto proteína en sangre materna informó valores normales, lo que no es de esperar en gestaciones múltiples, y que inicialmente pudo ser atribuido a que solo existía un feto vivo, pero que la causa real tiene su explicación por los resultados del estudio necrópsico donde se evidenció que el feto acardio también carecía de hígado y este órgano es el principal productor de Alfa feto proteína, de modo tal que a pesar de existir dos fetos, solo tenían un hígado.



Ante el diagnóstico de una secuencia TRAP, se debe estudiar el feto sano realizando una ecografía exhaustiva para descartar malformaciones, ya que estas son más frecuentes en las gestaciones monocoriales, así como una Ecocardiografía funcional con estudio específico del flujo de sangre en el corazón y en los vasos fetales para diagnosticar precozmente signos de sobrecarga cardíaca y riesgo de desarrollo de hidrops (acumulación de líquido en varias zonas del feto), que ocurren con anterioridad a la muerte fetal. Se recomienda también realizar Amniocentesis para toma de líquido amniótico y estudio citogenético para descartar anomalías cromosómicas. Debido a la sobrecarga cardíaca del feto sano, se produce un aumento del volumen de orina y por tanto, un aumento de la cantidad de líquido amniótico (polihidramnios), que puede llegar a producir un parto muy prematuro o un aborto <sup>7</sup>

En esta gestación después de las 20 semanas comenzaron a observarse anomalías renales en el feto perfusor que se fueron agravando, así como el aumento del índice de líquido amniótico (ILA), que a las 25 semanas ya era un polihidramnios importante que comenzaba a provocar sintomatología en la madre y constituir un riesgo para su bienestar.

En el estudio anatomopatológico se observó un aumento del área cardíaca como resultado de la sobrecarga del corazón.

La identificación de las estructuras en cada feto acardio es compleja. Las dos clasificaciones más utilizadas son:

1. Según el grado de diferenciación alcanzado (es la más conocida) <sup>1</sup>

- Acardio acephalus (65%): existe desarrollo del tronco y piernas. No existe polo cefálico, ni órganos torácicos ni brazos.
- Acardio anceps (22%): tiene brazos, piernas y un desarrollo parcial de la cabeza con tejido cerebral y estructuras faciales.
- Acardio amorphous (8%): constituye una masa laxa de tejido conectivo indiferenciada, desorganizada, sin forma humana definida.
- Acardio acormus (4%): es una cabeza unida a una placenta.



- Acardio myelocephalus (1%): similar al amorphous con extremidades rudimentarias.

2. Según la existencia de tejido cardíaco:

- Holoacardius: no existe musculatura cardíaca. Es el equivalente al acardio acephalus.
- Hemiacardius: tiene musculatura cardíaca pero no es funcionante. Es el equivalente al acardio anceps.

El mecanismo etiopatogénico del feto acardio es aún una incógnita existiendo varias teorías <sup>4</sup>:

- Vascular. Esta es la más aceptada. Las anastomosis arteriales placentarias comunican las arterias umbilicales de ambos gemelos permitiendo que la sangre escasamente oxigenada procedente del gemelo sano se dirija de forma retrógrada hacia el otro a través de sus arterias umbilicales. La sangre entra en el feto acardio de forma pulsátil y sale de forma continua con una insuficiente oxigenación y nutrición tisular, lo que provoca polimalformaciones. Finalmente, la sangre regresa a través de la vena umbilical, y por las anastomosis veno-venosas placentarias, se completa el circuito <sup>4,5,6,8</sup>.
- Cardiogénica. Consiste en una agenesia cardíaca primaria de uno de los fetos creciendo éste como un parásito por las anastomosis arteriales entre ambos <sup>4, 8</sup>.
- Cromosómica. Existen trabajos que exponen la incidencia de hasta un 50% de cromosomopatías, fundamentalmente trisomías<sup>4, 8</sup>.
- Inmunológica. El gemelo acardio sería inmunocompetente, lo que le haría ser rechazado por el gemelo sano <sup>1,4,8</sup>

Actualmente se utiliza un sistema de clasificación de Quintero que establece 5 estadios progresivos:

- Estadio I, con diferencia de líquido amniótico entre los fetos.



-Estadio II, se le suma la discordancia de los tamaños vesicales.

.Estadio III, en el estudio con ecografía Doppler está ausente el flujo diastólico o se encuentra reverso en la arteria umbilical.

-Estadio IV presenta hidropesía fetal en cualquiera de los dos fetos.

-Estadio V, existe muerte de un feto o de ambos<sup>6</sup>.

En el actual caso clínico la alteración congénita se encontraba en el estadio IV.

La expresividad del feto acardio no es uniforme, a pesar de lo cual, el feto anormal suele presentar, en la mayoría de los casos, desarrollo incompleto del polo cefálico, corazón, miembros superiores y numerosas vísceras. Los miembros inferiores están relativamente bien conservados aunque son frecuentes el pie zambo así como las anomalías en los dedos del pie. Es frecuente el edema en la mitad superior del feto acardio que sugiere higroma quístico. Todo ello está en relación con la propia fisiopatología de la perfusión arterial inversa gemelar (PAIG), al perfundirse preferencialmente el territorio inferior del feto acardio<sup>9, 10</sup>.

El feto acardio de este estudio presentaba edema generalizado, con hemihipertrofia izquierda, sin estructuras del polo cefálico, pulmones, timo e hígado y agenesia bilateral del primer dedo del pie.

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 acardio al trombosarse sus anastomosis vasculares con el otro feto. Esto suele ocurrir en el segundo 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 tromboplastina tisular liberada tras el cese de la perfusión del acardio. En otras ocasiones, no se produce tal involución y el acardio persiste como un verdadero parásito del otro gemelo, sobrecarga bien tolerada por este, pudiéndose alcanzar edades gestacionales avanzadas con buena situación y desarrollo del feto normal<sup>9, 10, 11</sup>



La secuencia TRAP está asociada a un mayor número de partos pretérmino tanto espontáneos (secundarios a la sobredistensión uterina provocada por el polihidramnios) como inducidos (aparición complicaciones y riesgo de muerte del gemelo sano). Sólo en el 25% de los casos el parto tiene lugar a término.<sup>1</sup>

## **CONCLUSIONES**

La secuencia TRAP es una entidad poco frecuente que complica los embarazos gemelares monocoriales. Se presenta el caso del diagnóstico prenatal y su confirmación por anatomía patológica de un feto receptor acardio acéfalo según el grado de diferenciación y holoacardio según existencia de tejido cardíaco y un feto perfusor con hidronefrosis, cardiomegalia, comunicación interauricular y defectos esqueléticos.

### **Contribución de autoría.**

MALR: conceptualización, curación de datos, análisis formal, metodología, recursos, supervisión, redacción.

AAMV: revisión bibliográfica, borrador original, edición.

JCRG: curación de datos, redacción, análisis formal.

### **Conflicto de intereses.**

Los autores declaran que no existe conflicto de intereses

## **BIBLIOGRAFÍA**

1 Ana Cristina Ruiz P.et al. Gran feto acardio: diagnóstico tardío de gestacion gemelar monocorial biamniótica complicada por secuencia TRAP. Reporte de un caso y revisión de la literatura. Rev Chil Obstet Ginecol.[internet].2021[citado: 2023 Octubre 10];86(1): 120 - 133 disponible en <https://www.scielo.cl/pdf/rchog/v86n1/0717-7526-rchog-86-01-0120.pdf>

2. Khanduri S, Chhabra S, Raja A, Bhagat S. Twin reversed arterial perfusion sequence: a rare entity. J Clin Imaging Sci. 2015; 5:9.



3. Urbano J, Martínez JM, Eixarch E, Crispi F, Puerto B, Gratacos E. Complicaciones del embarazo gemelar monocorial: claves para el diagnóstico y tratamiento. *Diagn Prenat.* 2012; 23 (3): 93-101.
4. Hartge DR, Weichert J. Prenatal diagnosis and outcome of multiple pregnancies with reversed arterial perfusion (TRAP-sequence). *Arch Gynecol Obstet.* 2012;286(1):81-88.
5. Nizyaeva, Natalia V, K V Kostyukov, Kristina Gladkova, Galina V Kulikova and Aleksandr Shchegolev. Role of twin reversed arterial perfusion syndrome in the development of fetus acardius. *Arkhiv patologii.* 2016; 78 (4)54-57 .
6. Hernández Viel V, Llauger La Rosa A. Argüelles Arza M. Acardius myelacephalus: un diagnóstico poco frecuente. [internet], Cuba, 2017; [citado: 2023 Octubre 10]; disponible en <http://scielo.sld.cu/pdf/san/v21n11/san182111.pdf>
7. Secuencia TRAP o Gemelo Acardio [internet]. Barcelona, España; [citado: 2023 Octubre 10]; disponible en <https://www.sjdhospitalbarcelona.org/es/patologias-tratamientos/secuencia-trap-gemelo-acardio>
8. Ruiz-Cordero R, Birusingh RJ, Pelaez L, Azouz M, Rodriguez MM. Twin Reversed Arterial Perfusion Sequence (TRAPS): An Illustrative Series of 13 Cases. *Fetal Pediatr Pathol.* 2016;35(2):63-80.
- 9.-Oyala-Contreras Mercedes, Castro Rojas Derli Liset. Feto acárdico: la malformación más grave en humanos.. *Patología* 2013;51:41-46.
- 10..Cruz Quílez J C. et al. Feto acardio en gestación gemelar monocorial biamniótica. Síndrome de perfusión arterial inversa gemelar [internet]. España. Elsevier. 2011. [citado: 2023 Octubre 9]; disponible en <https://www.elsevier.es/es-revista-progresos-obstetricia-ginecologia-151-pdf-S030450131100094X>
- 11.-Osorio Ronquillo, Andrea Lilibeth. Feto acrdio en embarazo gemelar de 24.1 semanas de gestación. Universidad técnica de Babahoyo. 2020. Disponible en <http://dspace.utb.edu.ec/handle/49000/7276>



## ANEXOS



Figura 1: a la izquierda. Feto perfusor. Se observa Riñón izquierdo con pelvis que mide 15.4 mm

Figura 2: a la derecha. Feto receptor envuelto en una membrana como una cápsula de paredes gruesas, y ausencia de latidos cardíacos



Figura 3: a la izquierda. Feto receptor acardio acéfalo.

Figura 4: a la derecha. Feto transfusor.