

SÍNDROME DE TRANSFUSIÓN FETO-FETAL EN UN EMBARAZO DE TRILLIZOS BI-CORIAL-TRI-AMNIÓTICO IGUAL SEXO MANEJADO CON FOTOCOAGULACIÓN LÁSER GUIADA POR FETOSCOPIO. REPORTE DE CASO Y REVISIÓN DE LA LITERATURA

SYNDROME FETAL-FETAL TRANSFUSION IN PREGNANCY AMNIOTIC-TRI-BI-CHORIONIC TRIPLETS HANDLED LIKE LASER GUIDED PHOTOCOAGULATION FETOSCOPE SEX. CASE REPORT AND LITERATURE REVIEW

Kevin García¹, Leonardo Fabio Salgado Ospino²

RESUMEN

El síndrome de transfusión feto-fetal complica hasta un 15 % de las gestaciones monocoriales en la mitad del segundo trimestre de embarazo y su resultado es una elevada mortalidad y morbilidad perinatal si no se trata a tiempo. Aunque algunos factores humorales tienen un papel en la fisiopatología de la enfermedad, una distribución desigual de la placenta y la presencia de uniones vasculares placentarias en la placa coriónica, permitiendo cambios de volumen de sangre entre los fetos, son el requisito previo anatómico para esta complicación única para gemelos monocoriónicos. Dentro de las gestaciones monocoriales, es posible identificar un subgrupo de parejas de gemelos en alto riesgo de desarrollar el síndrome de transfusión feto-fetal o restricción de crecimiento intrauterino selectivo durante el curso del embarazo tan pronto como en el primero y segundo trimestre temprano. Si hay una progresiva discrepancia de líquido amniótico avanza el síndrome de transfusión feto-fetal a moderada, y finalmente llega a la etapa severa, la clasificación exacta del cuadro clínico y diagnóstico de la situación hemodinámica fetal, son cruciales para asesorar a los padres sobre las opciones de tratamiento y posibles resultados. Se presenta el caso de una mujer de 27 años de edad primigestante con un embarazo múltiple de trillizos bi-corial-tri-amniótico y síndrome de transfusión intergemelar estadio III, según Quintero (1), en los fetos 2 y 3, diagnosticado en la semana 22,4 de gestación. El manejo se llevó a cabo con fotocoagulación láser selectiva y secuencial de los vasos comunicantes. Desembarazada en la semana 28 de gestación.

Palabras clave: Síndrome transfusión feto-fetal, Fotocoagulación láser.

ABSTRACT

Syndrome twin-to-twin fetal transfusion complicates up to 15 % of monochorionic pregnancies in the middle of the second trimester and the result is a high perinatal mortality and morbidity if not treated early. Although some humoral factors have a role in the pathophysiology of the disease, an uneven distribution of the placenta and the presence of vascular connections in placental chorionic plate, allowing blood volume changes between fetuses, are the anatomical prerequisite for this complication only for monochorionic twins. In monochorionic pregnancies, it is possible you may identify a subgroup of twin pairs at high risk of developing the syndrome fetal-fetal transfusion or selective intrauterine growth restriction during the course of pregnancy as early as in the I and II quarter earlier. Fetal syndrome fetus to turns into moderate transfusion if there is a discrepancy of amniotic fluid gradually progresses and finally it reaches the stages of severe fetal-fetal transfusion, accurate clinical classification and diagnosis of fetal hemodynamics syndrome, they are crucial to advise parents about treatment options and possible outcomes. For a 27-years-old primiparous with a multiple pregnancy amniotic-tri-bi-chorionic intergemelar triplets and stage III transfusion syndrome occurs, as Quintero (1), in the 2-3 fetuses diagnosed in 22.4 of the week gestation. Operation is carried out with selective photocoagulation and laser sequential communicating vessels. Unencumbered at 28 weeks gestation.

Keywords: Twin-to-twin transfusion syndrome, Laser photocoagulation.

Recibido: Septiembre 17 de 2014

Aceptado: Octubre 24 de 2014

1. MD, Gineco-Obstetra, Universidad Libre Seccional Barranquilla. leonardofabiogo@hotmail.com
2. MD, Gineco-Obstetra, Universidad Libre Seccional Barranquilla. jukumey@hotmail.com

INTRODUCCIÓN

El Síndrome de Transfusión Feto-Fetal severo (STFF) se define como la presencia de la secuencia oligoamnios/polihidramnios graves en una gestación monocorial (MC) (1). El STFF complica un 10-20 % de este tipo de gestaciones, y se considera que es debido a un desequilibrio hemodinámico entre los dos fetos por la presencia de comunicaciones vasculares que hay entre los dos cordones a nivel de la placenta única (1-2). Se acompaña de una elevada morbi-mortalidad perinatal, especialmente en su forma de presentación precoz antes de la semana 26. Dentro de los embarazos monocoriales, es posible identificar un subgrupo de parejas de gemelos en alto riesgo de desarrollar el síndrome de transfusión de gemelo a gemelo o restricción de crecimiento intrauterino selectivo durante el curso del embarazo tan pronto como en el primer o segundo trimestre temprano. Si hay una progresiva discrepancia de líquido amniótico avanza el síndrome de transfusión de gemelo a gemelo a moderada, y finalmente llega a la etapa severa. La clasificación exacta del cuadro clínico y diagnóstico de la situación hemodinámica fetal del individuo son cruciales para asesorar a los padres sobre las opciones de tratamiento y posibles resultados. Se han establecido criterios para la coagulación con láser fetoscópica de las anastomosis vasculares placentarias, que es el tratamiento de elección para el síndrome de transfusión de gemelo a gemelo severo, interrumpiendo el flujo de sangre entre sí, y aliviando el exceso de distensión uterina relacionada con polihidramnios graves (3-4).

Dado que la prevalencia de embarazos gemelares MC se calcula constante en 1/250, esta alteración

se presenta en al menos 1/2.000 embarazos y por tanto 1/1.000 fetos. Esto señala cerca de 200-300 casos/año en España, incidencia probablemente subestimada si consideramos el creciente número de embarazos múltiples y las interrupciones precoces de la gestación atribuidas a esta situación y que no se reflejan en las estadísticas de perinatología publicadas en todo el mundo cada año (5).

Esta alteración puede presentarse en embarazos triples, cuádruples y en monoamnióticos (6).

Entrando a la fisiopatología de esta alteración existe un intercambio que altera el balance de sangre entre los fetos a través de comunicaciones vasculares de la placenta, resultando un feto que dona (donante) y otro que recibe (receptor). Se ha identificado que estas uniones vasculares se encuentran hasta en el 85 % en las gestaciones monocoriales (6, 7-8).

Tabla 1. Clasificación de Placentas

Tipo A	Sin anastomosis
Tipo B	Solo anastomosis arteriovenosas
Tipo C	Solo anastomosis superficiales
Tipo D	Anastomosis arteriovenosa más anastomosis superficial

Fuente: Bermúdez et al. (12)

El síndrome se puede presentar en placentas tipo B, C o D, con una mayor prevalencia en los casos de anastomosis arteriovenosas.

El diagnóstico es ecográfico; existen cinco estadios según la clasificación de Quintero (1):

- **Estadio I:** polihidramnios feto receptor, oligoamnios feto donante, vejiga visible en ambos fetos.
- **Estadio II:** la vejiga en el feto donante no es visible.

- **Estadio III:** alteración crítica del Doppler, flujo diastólico ausente o reverso de la arteria umbilical y/o flujo reverso del ductus venoso y/o pulsabilidad de la vena umbilical, en cualquiera de los fetos.
- **Estadio IV:** hidrops en uno a ambos fetos.
- **Estadio V:** muerte de uno o ambos fetos (8-9).

La expectativa de este síndrome se asocia con una mortalidad cercana al 100 % para ambos fetos y con secuelas neurológicas de 15 a 20 % para los fetos sobrevivientes.

Han propuesto múltiples alternativas terapéuticas de manejo: la digoxina e indometacina, amniodrenajes seriados, septostomía, oclusión del cordón umbilical, fotocoagulación láser de vasos comunicantes (9).

Se ha comprobado que el manejo de elección es la fotocoagulación láser selectiva y secuencial de vasos comunicantes guiada por fetoscopia, ya que esta técnica representa un enfoque quirúrgico anatómico y funcional de la placenta, con una supervivencia de 85 % para al menos un feto y disminuye el riesgo de parálisis cerebral del 3 al 5 %.

En estadio III del STFF, cuando hay ausencia de flujo de fin de diástole de la arteria uterina (AU) del feto donante, existe 4,3 veces más riesgo de muerte IN-ÚTERO de este feto posterior a la fotocoagulación láser. Igualmente la asociación de RCIU selectivo es del 40 al 70 % (10-11).

Se pueden presentar múltiples complicaciones maternas que se relacionan con los embarazos múltiples y más aún en aquellos afectados por el STFF,

dentro de las cuales se han descrito: mayor incidencia de ruptura prematura de membranas, RPM, parto pre-término, parto asincrónico, pre-eclampsia, falla hepática del embarazo, diabetes gestacional, infección urinaria, enfermedad intervertebral materna, anemia y síndrome de Ballantyne (12).

Se presenta un caso complicado con síndrome afectado por el STFF en un embarazo múltiple de trillizos con el objetivo de realizar una revisión actualizada de la literatura sobre este tema.

REPORTE DE CASO

Paciente de 27 años de edad primigestante con un embarazo múltiple de trillizos bi-corial-tri-amniótico y síndrome de transfusión intergemelar estadio III, en los fetos 2 y 3, diagnosticado en la semana 22,4 de gestación, remitida de la ciudad de Santa Marta (Magdalena) a UNIFETAL situada en Barranquilla (Colombia) para una valoración por perinatología por ser un embarazo múltiple de alto riesgo.

En la evaluación ecográfica se encuentra una gestación múltiple (trillizos) bi-corial-tri-amniótico en la cual se observa que el feto 1 es monocorial y mono-amniótico con un peso de 657 g; los fetos 2 y 3 son monocorial y bi-amniótico; el feto 2, donante en anhidramnios con un peso estimado de 560 g, vejiga vacía y Doppler con ausencia persistente de diástole en la arteria umbilical, con presencia de onda A en ductus venoso; el feto 3 receptor con polihidramnios con un bolsillo vertical máximo de 16 cm, peso estimado de 602 g sin alteraciones morfológicas, vejiga distendida y Doppler fetoplacentario normal. Se diagnostica síndrome de transfusión intergemelar en estadio III y restricción del crecimiento intrauterino selectivo del feto donante.

Figura 1. Se evidencia polihidramnios en el saco del feto receptor y oligoamnios en el saco del feto donante



Fuente: Archivos clínicos

Se reúne a la paciente y al acompañante, se les brinda una información acerca del caso de la gestación, el pronóstico y potenciales complicaciones de la patología, las opciones terapéuticas disponibles y las tasas de éxito. Se propone la fotocoagulación láser selectiva de vasos comunicantes como primera opción, se establece comunicación con la EPS para su previa hospitalización en una unidad de tercer o cuarto nivel de atención. La paciente y su pareja aceptan y firman el consentimiento informado para la realización del procedimiento.

En la semana 24,1 se le practica fotocoagulación láser selectiva y secuencial de anastomosis vasculares guiada y visualizada por fetoscopia (Figura 2), se identifican tres comunicaciones vasculares de las cuales dos eran superficiales del donante al receptor y una profunda del receptor al donante (Figura 3). El tiempo quirúrgico fue de 32 minutos, se realizó amniodrenaje descompresivo de 3200 ml, se tomó muestra para estudio de cariotipo fetal.

No se presentó ningún tipo de complicaciones durante el procedimiento. La paciente es hospitalizada con cubrimiento antibiótico y en observación.

En el seguimiento ecográfico se visualiza a las 24 horas, vejiga del gemelo donante (feto 2) y la ausencia de diástole en el Doppler de la arteria umbilical; el gemelo receptor (feto 3) con líquido amniótico y Doppler normal. Cabe anotar que el feto 1, monocorial mono-amniótico no presenta ninguna alteración ni en el Doppler ni anatómicamente.

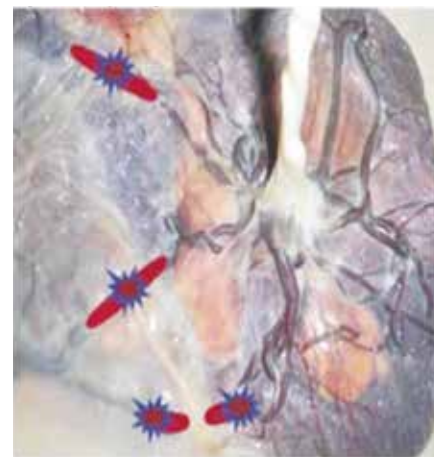
Figura 2. Fotocoagulación láser selectiva



Fuente: Archivos clínicos

Paciente se le da egreso a los cuatro días postoperatorios sin medicación ambulatoria con seguimiento semanal por el servicio de perinatología.

Figura 3. Sitios de fotocoagulación láser, dos anastomosis superficiales y una profunda



Fuente: Archivos clínicos

A los 10 días postoperatorios en un control ecográfico se evidencia a nivel del Doppler fetoplacentario, aparición de diástole en la arteria umbilical del gemelo donante, con valores de líquido amniótico normales para los dos fetos. El reporte de cariotipo fetal informa 46 XX para los tres fetos.

Durante su evolución persistió la diferencia de peso entre los fetos 2 y 3 en un 30 % (Figura 4), en la evaluación hemodinámica semanal las resistencias de la arteria umbilical del feto receptor permanecieron en percentil 70-80 y las del feto donante encima del percentil 90 sin vasodilatación de la arteria cerebral media y ductus venoso con onda A presente, a las 28 semanas se realizó esquema de maduración pulmonar.

Figura 4. Ecografía de maduración pulmonar del feto



Fuente: Archivos clínicos

En la semana 29, la paciente consultó por el servicio de urgencias en una clínica de Santa Marta por dolor tipo contracción y es trasladada a la ciudad de Barranquilla a la Clínica General del Norte donde ingresa con diagnóstico de trabajo de parto pre-término; se realizó cesárea obteniéndose tres produc-

tos de sexo femenino, que son llevados a la unidad de cuidados intensivos neonatales con el siguiente resultado: Los tres fetos requirieron intubación oro-traqueal. El feto 1, en muy mal estado con distrés respiratorio y flácido fallece a los 50 minutos postnacimiento; el feto 2, fallece a las 20 horas del nacimiento por paro respiratorio; el feto 3, permaneció 22 días en UCIN, luego lo extubaron, pasó al servicio de cuidados intermedios donde ganó alrededor de 730 g de su peso inicial y se le dio alta a los 31 días de estancia hospitalaria.

MATERIALES Y MÉTODOS

Un gran porcentaje de toda la literatura consultada hace referencia al síndrome de transfusión fetofetal en embarazos gemelares monocoriónicos bi-amnióticos y muy rara vez a embarazos con trillizos bicoriales, tri-amniótico. Se partió de la base de datos Medline vía PubMed, como también libros de medicina materno-fetal relativos al término, no se realizó restricción en la fecha de publicación. La mayoría de publicaciones corresponden a descripción de casos y artículos de revisión. No se consultaron grandes series respecto al tema investigado.

DISCUSIÓN

El síndrome de transfusión gemelo-gemelo complica hasta un 15 % de los embarazos monocoriales en la mitad del trimestre, y resulta en una elevada mortalidad y morbilidad perinatal si no se trata. No se cuenta con gran literatura en embarazo de trillizos. Aunque algunos factores humorales juegan un papel en la patogénesis de la enfermedad, una distribución desigual de la placenta y la presencia de anastomosis vasculares placentarias en la placa coriónica, permitiendo cambios de volumen de sangre entre los gemelos, son el requisito previo

anatómico en esta complicación única para gemelos monocoriónicos. Dentro de los embarazos monocoriales, es posible identificar un subgrupo de parejas de gemelos en alto riesgo de desarrollar el síndrome de transfusión de gemelo a gemelo o restricción de crecimiento intrauterino selectivo durante el curso del embarazo tan pronto como en el primer o segundo trimestre temprano.

La etiopatogenia de este síndrome no está definida aún. Dentro de las posibles teorías se han postulado: edema a nivel de las vellosidades placentarias, hiperplacentosis, inmadurez del trofoblasto, persistencia de la capa de Langhans e isquemia de las células del trofoblasto.

La discordancia de peso, definida como la diferencia de peso entre los fetos de 20 a 35 % y la restricción del crecimiento intrauterino selectiva, son algunas de las principales complicaciones perinatales. Estas diferencias están relacionadas directamente con la fisiopatología del síndrome, la cantidad de territorio placentario y la inserción del cordón, la cual generalmente es velamentosa, marginal o excéntrica. Posterior al manejo con fotocoagulación láser, se evidencia una disminución en la incidencia de restricción del crecimiento intrauterino selectivo o por el contrario el cuadro podría ser más severo, dependiendo de la selectividad del procedimiento láser y la distribución de territorio placentario entre los fetos.

Sus diagnósticos diferenciales principales son la pre-eclampsia y el síndrome HELLP, la resolución se presenta con la terminación del embarazo o con la mejoría de la patología fetal de base. Por lo tanto, se recomienda el manejo en instituciones que cuenten con unidades de alta dependencia obstétrica.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Quintero RA. Twin-twin transfusion syndrome. *Clin Perinatol.* 2003; 30:591-600.
2. Zhao DP, De Villiers SF, Slaghekke F, Walther FJ, Middeldorp JM, Oepkes D, et al. Prevalence, size, number and location of vascular anastomosis in monochorionic placentas. *Placenta.* 2013; 34:589-93.
3. Lewi L, Deprest J, Hecher K. The vascular anastomosis in monochorionic twin pregnancies and its clinical consequences. *Am J Obstet Gynecol.* 2013; 208:19-30.
4. Benirschke K. The process of twinning monozygotic syndrome, twin-twin transfusion and twin acardiac. *Placenta.* 2009; 30:923-28.
5. Monteagudo A, Roman AS. Ultrasound in multiple gestations: twins and other multifetal pregnancies. *Clin Perinatol.* 2013; 32:329-54.
6. Trevett T, Johnson A. Monochorionic twin pregnancies. *Clin Perinatol.* 2012; 32:475-94.
7. Lewi L, Jani J, Blickstein I, Huber A, Gucciardo L, Van Mieghem T, et al. El resultado de las gestaciones gemelares monocoriales biamnióticas en la era de la terapia fetal invasiva: un estudio de cohorte prospectivo. *Am J Obstet Gynecol.* 2011; 199:514e1-514e8.
8. Huber A, Baschat AA, Bregenzler T, et al. Coagulación con láser de los vasos comunicantes con unos 30 grados fetoscopia a mediados de trimestre síndrome de transfusión de gemelo a gemelo grave con placenta anterior. *Ultrasonido Obstet Gynecol.* 2008; 31:412-6.
9. Quintero RA, Ishii K, Chmait RH, et al. Fotocoagulación láser selectiva secuencial de los vasos comunicantes en el síndrome de transfusión de gemelo a gemelo. *J Matern Fetal Neonatal Med.* 2009; 20:763-8.

10. Yamamoto M, Gratacós E, Ville Y. Gestación gemelar complicada (I): transfusión feto-fetal. En: Gratacós E, Gómez R, Nicholaides K, Romero R, Cabero L (eds). *Medicina Fetal*. Madrid: Editorial Panamericana; 2007; pp. 695-702.
11. Robyr R, Lewi L, Salomon LJ, Yamamoto M, Bernard JP, Deprest J, et al. Prevalence and management of late fetal complications following successful selective laser coagulation of the chorionic plate anastomoses in twin-to-twin transfusion syndrome. *Am J Obstet Gynecol*. 2006; 194:796-803.
12. Bermudez C, Becerra CH, Bornick PW, Allen MH. Arroyo Twin-twin transfusion syndrome. *Am J Obstet Gynecol*. 2008; 199:47.e1-6.

BIBLIOGRAFÍA DE CONSULTA

- Chmait RH, Korst LM, Bornick PW, Allen MH, Quintero RA. Fetal growth after laser therapy for Twin-twin transfusion syndrome. *Am J Obstet Gynecol*. 2008; 199:47.e1-6. 22.
- Kontopoulos EV, Quintero J, Quintero RA. Placental types and twin twin transfusion syndrome. *Am J Obstet Gynecol*. 2002; 187:489-94.
- Kontopoulos EV, Quintero RA. Twin-twin transfusion syndrome. *Am J Obstet Gynecol*. 2008; 199:47.e1-6.