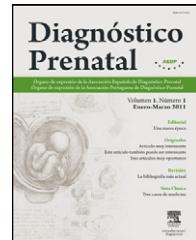


Diagnóstico Prenatal

www.elsevier.es/diagnprenat



Artículo especial

Patología valvular pulmonar del feto receptor en el síndrome de transfusión feto-fetal: impacto de la fotocoagulación mediante láser de las anastomosis vasculares^{☆,☆☆}

Jaime Siegrist Ridruejo^{a,*}, Eugenia Antolín Alvarado^a, Teresa Álvarez Martín^b y Luis Ortiz Quintana^a

^a Sección de Ecografía y Medicina Fetal, Departamento de Obstetricia y Ginecología, Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Madrid, España

^b Servicio de Cardiología Infantil, Departamento de Pediatría, Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Madrid, España

INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

Historia del artículo:

Recibido el 2 de junio de 2012

Aceptado el 5 de junio de 2012

On-line el 26 de julio de 2012

Palabras clave:

Estenosis pulmonar

Atresia pulmonar

Síndrome de transfusión feto-fetal

Láser de las anastomosis vasculares

Fetoscopia

Terapia fetal

Ecocardiografía

RESUMEN

Introducción: La obstrucción del tracto de salida del ventrículo derecho (OTSVD) es la anomalía cardíaca más frecuente del feto receptor en el síndrome de transfusión feto-fetal (STFF). La fotocoagulación mediante láser de las anastomosis vasculares parece influir en su evolución. El objetivo del estudio es analizar el efecto del tratamiento quirúrgico del STFF en la evolución de la OTSVD del receptor.

Material y métodos: Análisis retrospectivo unicéntrico de los STFF en los que se estableció el diagnóstico de OTSVD en el gemelo receptor (abril 2008-diciembre 2011). Se realizaron exploraciones ecocardiográficas seriadas, valorando la evolución de la OTSVD tras el tratamiento intrauterino (láser u oclusión de cordón [OC]). Se recogió la supervivencia neonatal, confirmación de la valvulopatía al nacimiento y necesidad de valvuloplastia.

Resultados: La incidencia de OTSVD en los receptores fue del 20,8% (16/77), siendo catalogada de estenosis pulmonar (EP) en 13 casos (16,9%) y de disminución del ratio calibre pulmonar/aorta en 3 (3,9%). Se realizó tratamiento quirúrgico intrauterino en 14 casos (13 láser y una OC del feto donante). La obstrucción se resolvió tras la técnica en 5 casos (35,7%). En los 6 casos en que la OTSVD persistió, el diagnóstico se confirmó al nacimiento, requiriendo

[☆] Datos preliminares del presente trabajo han sido presentados en forma de comunicación oral en el XXVII Congreso Nacional de Ecografía Obstétrico-Ginecológica (SESEGO); Madrid, 18 de mayo de 2012.

^{☆☆} La Sección de Medicina Fetal del Hospital General Universitario Gregorio Marañón lleva a cabo diferentes líneas de investigación:

- Estudio de la función cardíaca en las complicaciones de la gestación monocorial.
- Estudio de la circulación cerebral en el síndrome de transfusión feto-fetal.
- Prevención de la prematuridad.
- Predicción de la hipoplasia pulmonar en la hernia diafragmática congénita.
- Estudio hemodinámico en el crecimiento intrauterino restringido.
- Estudio del timo fetal en diferentes enfermedades (infección intraamniótica, crecimiento intrauterino restringido, pacientes con HIV, diabetes pregestacional).
- Marcadores bioquímicos de primer trimestre y resultados perinatales.

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: jaimesiegrist@hotmail.com (J. Siegrist Ridruejo).

todos ellos tratamiento corrector postnatal. La supervivencia a los 28 días de vida del gemelo receptor fue del 68,8% (11/16).

Conclusiones: La incidencia de OTSVD es elevada, siendo en nuestra serie similar a la descrita por otros autores. Pese a la potencial reversibilidad tras la fotocoagulación de las anastomosis vasculares, la enfermedad de la válvula puede persistir requiriendo tratamiento postnatal la mayoría de los casos.

© 2012 Asociación Española de Diagnóstico Prenatal. Publicado por Elsevier España, S.L.
Todos los derechos reservados.

Pulmonary valve disease in recipient fetuses in twin to twin transfusion syndrome: Impact of laser therapy

A B S T R A C T

Keywords:

Pulmonary stenosis
Pulmonary atresia
Twin-twin transfusion syndrome
Laser photocoagulation of communicating vessels
Fetoscopy
Fetal therapy
Echocardiography

Introduction: Right ventricular outflow tract obstruction (RVOTO) is the most common cardiac defect of the recipient fetus in twin-twin transfusion syndrome (TTTS). Fetoscopic laser photocoagulation of communicating vessels appears to influence its outcome. We aim to investigate the effect of surgical treatment of TTTS in the progression of RVOTO.

Material and methods: Retrospective single center study of cases of TTTS in which RVOTO was established in the recipient twin (April 2008–December 2011). Postoperative echocardiograms from recipients who had undergone fetal surgery (laser or cord occlusion [CO]) were reviewed, and the evolution of RVOTO was analyzed. Neonatal survival, pulmonary valve abnormalities documented at birth, and the need for postnatal intervention were collected.

Results: The incidence of RVOTO in recipients was 20.8% (16/77), pulmonary stenosis (PS) in 13 cases (16.9%) and decreased pulmonary/aorta ratio in 3 (3.9%). Intrauterine surgery was performed in 14 cases (13 laser photocoagulation of communicating vessels and one CO of the donor). The obstruction was resolved after surgery in 5 cases (35.7%). The diagnosis was confirmed at birth in the 6 cases where RVOTO persisted, and all of them required postnatal corrective treatment. Survival rate of the recipient twin up to 28 days was 68.8% (11/16).

Conclusions: The incidence of RVOTO in our series is high, similar to that described previously. Despite the potential reversibility after photocoagulation of communicating vessels, valve disease may persist, and postnatal treatment will be required in most cases.

© 2012 Asociación Española de Diagnóstico Prenatal. Published by Elsevier España, S.L. All rights reserved.

Introducción

La incidencia de cardiopatía congénita en la gestación monocorial está incrementada con respecto a la población general¹, situándose alrededor del 3,8%². Esto se debe principalmente al incremento de anomalías cardíacas del gemelo receptor en el síndrome de transfusión feto-fetal (STFF), siendo la más frecuente³ la obstrucción de tracto de salida del ventrículo derecho (OTSVD), que alcanza hasta el 10-21% en las distintas series⁴⁻⁶.

La fisiopatología de la OTSVD en el feto receptor no está claramente establecida. La hipervolemia resultante del desequilibrio hemodinámico y, en consecuencia, el aumento de la precarga, favorece el desarrollo de cardiomegalia e insuficiencia tricuspídea, disminuyendo el flujo sanguíneo anterogrado a través de la válvula pulmonar⁷. Paralelamente, los mediadores vasoactivos procedentes del donante (endotelina 1, renina, angiotensina) generan un aumento de la postcarga debido al incremento de la resistencia vascular en el ductus arterioso⁸. Ello da lugar a una respuesta adaptativa miocárdica, con fenómenos de hiperplasia e hipertrofia de los miocardiocitos, que maduran prematuramente, limitándose así su potencial

replicativo. La pared de los ventrículos se hipertrofia y endurece, obstaculizando aún más el flujo a través de la válvula pulmonar. Se postula que ambos mecanismos conducen a un crecimiento disminuido del anillo pulmonar y en consecuencia al desarrollo de OTSVD⁹.

La fotocoagulación láser de las anastomosis vasculares placentarias ha mejorado la supervivencia y los resultados perinatales en gestaciones complicadas con STFF¹⁰. Existen varios trabajos que demuestran una mejora en la función cardíaca diastólica y sistólica en el gemelo receptor tras este procedimiento^{3,11,12}. Recientemente se ha apuntado el posible efecto que dicho tratamiento podría tener en la enfermedad obstructiva del tracto de salida del ventrículo derecho, describiéndose una mejora en la función valvular de estos fetos, con reversión de la estenosis e incluso de la atresia pulmonar tras la cirugía¹³. No obstante se trata de series de casos cortas, con limitaciones en los estudios quirúrgicos, en el seguimiento tras la cirugía y en la confirmación diagnóstica postnatal.

El objetivo del presente estudio es describir la incidencia de aparición de OTSVD en gestaciones monocoriales complicadas con STFF en nuestro medio y valorar el impacto del tratamiento quirúrgico intrauterino en su evolución.

Material y métodos

Estudio observacional descriptivo retrospectivo unicéntrico (Unidad de Medicina Fetal del Hospital General Universitario Gregorio Marañón de Madrid) de los STFF controlados entre abril de 2008 y diciembre de 2011 en los que se estableció el diagnóstico prenatal ecográfico de OTSVD en el gemelo receptor.

Criterios de inclusión

Se revisaron los casos de STFF seguidos a lo largo del periodo de estudio. Se incluyeron todos aquellos casos con algún grado de OTSVD.

Variables recogidas

Se recogió la edad gestacional en el momento del diagnóstico de STFF y el estadio según la clasificación de Quintero¹⁴. Respecto a los parámetros de función cardiaca analizados, se incluyeron tanto parámetros cualitativos (onda de flujo patológico en el ductus venoso, pulsatilidad en la vena umbilical y regurgitación tricusídea) como cuantitativos (índice modificado de función miocárdica [MPI], o índice de Tei, en ventrículo izquierdo [VI]). Para la obtención del MPI en VI se midieron los tiempos de eyección, contracción y relajación isovolumétrica con el método de los «clicks» de apertura y cierre valvulares en un corte apical de 5 cámaras, colocando el volumen de muestra del doppler pulsado entre la válvula aórtica y la mitral. Este índice se define como la suma de los tiempos de contracción y relajación isovolumétrica dividida entre el tiempo de eyección, y refleja tanto la función cardiaca diastólica como la sistólica. Valores altos de MPI reflejan una peor función ventricular¹⁵.

Desde el punto de vista estructural, se revisaron los siguientes hallazgos ecocardiográficos:

- Hipertrofia ventricular: evaluada de modo subjetivo como ausencia o presencia.
- Presencia y tipo de OTSVD. Esta fue catalogada de la siguiente manera:
 - Disminución en el ratio calibre pulmonar/aorta: diámetro ecográfico del anillo pulmonar igual o menor que el anillo de la aorta.
 - Estenosis pulmonar: aumento de la velocidad de flujo a través de la válvula pulmonar, con diámetro menor al de la aorta y/o aspecto displásico (grosor aumentado respecto a la válvula aórtica) (fig. 1).
 - Atresia pulmonar (AP): ausencia de flujo transvalvular pulmonar y flujo retrógrado en ductus arterioso en sístole⁵.

Se registró la conducta adoptada incluyendo tratamiento intrauterino (láser u OC), expectante o extracción fetal. Para la coagulación de las anastomosis vasculares se utilizó un fetoscopio de 1,2-2 mm (Karl Storz GmbH, Tutlingen, Alemania), examinando la superficie placentaria para la correcta identificación del ecuador vascular y coagulando sistemáticamente y de modo selectivo todas las anastomosis entre ambos fetos mediante fibra de láser diodo de 600 μm ¹⁰. La OC se realizó

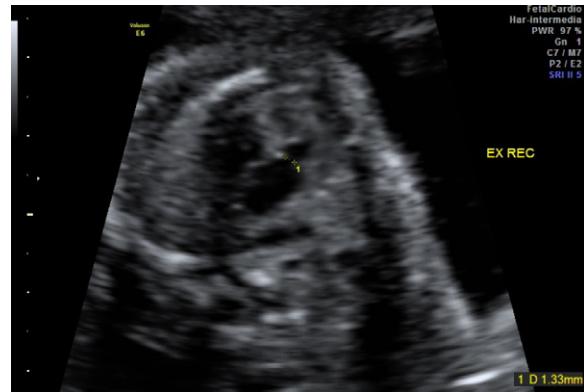


Figura 1 – Estenosis pulmonar: imagen ecocardiográfica prenatal en la que se identifica tracto de salida de ventrículo derecho de calibre reducido y válvula pulmonar hiperecogénica.

mediante pinza bipolar de 2,5 mm de diámetro (Everest Medical, Minnesota, EE. UU.), bajo control ecográfico, coagulando a nivel de 2 segmentos de cordón, uno en asa libre y otro próximo a la inserción del mismo en el abdomen fetal¹⁶.

En las pacientes en las que se practicó cirugía fetal se recogieron los resultados inmediatos tras el procedimiento, definidos como la supervivencia en el control ecográfico a las 48-72 h.

En todos los casos, independientemente de la conducta adoptada, se revisaron los datos de las exploraciones ecográficas y ecocardiográficas seriadas realizadas a lo largo del curso de la gestación, incluyendo la evolución tanto del grado de la obstrucción como de las variables registradas al momento del diagnóstico (disfunción diastólica, disfunción sistólica y grado de hipertrofia miocárdica). Las exploraciones ecográficas fueron realizadas indistintamente con un equipo Voluson E6 (GE Healthcare Technologies, Milwaukee, WI, EE. UU.) o Toshiba Aplio 80 (Toshiba Co., Tokyo, Japón), ambos dotados de sonda cóncava multifrecuencia.

Tras el parto, se recogió la supervivencia al nacimiento y a los 28 días de vida. En todos los casos de supervivencia neonatal se confirmó el diagnóstico al nacimiento mediante ecocardiografía, así como la evolución de la OTSVD y la necesidad de intervención sobre la válvula pulmonar.

Análisis estadístico

Los datos fueron almacenados en una base de datos Microsoft Excel 2007 y procesados posteriormente con el paquete estadístico SPSS 19.0. Los valores de centralización y distribución se expresaron como media (SD) o mediana (rango intercuartílico). Se estimaron los intervalos de confianza al 95% de las proporciones en la población mediante el método exacto. Se analizaron las diferencias entre los parámetros cardíacos fetales previos y posteriores al tratamiento quirúrgico intrauterino mediante los test de McNemar (variables dicotómicas) y Wilcoxon (variables continuas) para datos apareados.

Tabla 1 - Datos ecográficos en el momento del diagnóstico, conducta adoptada y resultado perinatal en los 16 casos de obstrucción del tracto de salida del ventrículo derecho

N	Tipo de gestación	Estadio de Quintero	EG al diagnóstico STFF (semanas)	Cirugía (semanas)	Evolución gestacional	Semanas finalización (peso g)	OTSVD postnatal
1	MCBA	III	16,4	Láser (17 + 0)	Exitus inmediato del receptor	27 + 0	
2	MCBA	III	23,0	Láser (23 + 2)	Persistencia de STFF. OCD	37 + 0 (2.350)	No
3	MCBA	III	23,5	Láser (24 + 0)	Exitus inmediato del receptor	35 + 0	
4	MCBA	III	21,2	Láser (21 + 3)	Persistencia de STFF: doble exitus	22 + 1	
5	MCBA	II	17,3	Láser (17 + 6)	Exitus inmediato del receptor	23 + 5	
6	MCBA	III	21,4	Láser (21 + 5)	Favorable	35 + 0 (1.900)	Sí
7	MCBA	II	18,4	Láser (19 + 1)	Favorable	29 + 6 (1.300)	No
8	MCBA	IV	25,2	Láser (25 + 4)	Favorable	35 + 1 (1.980)	No
9	MCBA	III	18,4	Láser (19 + 1)	Exitus intrauterino del donante	29 + 6 (1.700)	Sí
10	MCMA	No disp.	31,4	No	Favorable	32 + 1 (1.700)	Sí
11	MCBA	III	16,6	Láser (17 + 2)	TAPS, OCD	32 + 4 (1.520)	Sí
12	MCBA	II	19,0	Láser (19 + 4)	Favorable	30 + 0 (1.380)	Sí
13	MCBA	I	22,3	Láser (22 + 6)	Favorable	38 + 0 (2.450)	Sí
14	BCTA	III	16,3	No	Aborto espontáneo	17 + 0	
15	MCBA	III	20,4	Láser (20 + 5)	TAPS, exitus tardío del donante	34 + 2 (2.000)	No
16	MCBA	III	25,3	OCD (25 + 3)	Favorable	38 + 5 (3.140)	No

BCTA: biconal triamniótica; EG: edad gestacional; MCBA: monocorial biamniótica; MCMA: monocorial monoamniótica; N: número de caso; No disp.: no disponible; OCD: oclusión de cordón del donante; OTSVD: obstrucción del tracto de salida del ventrículo derecho; STFF: síndrome de transfusión feto-fetal; TAPS: secuencia anemia-policitemia.

Tabla 2 – Tipo de obstrucción del tracto de salida del ventrículo derecho y evolución intrauterina y postnatal

N	EG OTSVD	Tipo de OTSVD	Evolución de OTSVD durante la gestación	OTSVD al nacimiento	Tratamiento postnatal quirúrgico	Estado actual. Seguimiento disponible (meses)
1	16 + 4	EP	Exitus inmediato tras láser			
2	23 + 0	EP	Resolución progresiva	Ninguna	No	No patología al nacimiento. Alta (1 mes)
3	23 + 5	EP	Exitus inmediato tras láser			
4	21 + 2	EP	Exitus intrauterino doble			
5	17 + 3	EP	Exitus inmediato tras láser			
6	21 + 4	EP	Estable	EP	Valvuloplastia percutánea	EP severa residual. Pérdida seguimiento (3 meses)
7	18 + 4	P < Ao	Resolución progresiva	Ninguna. Parto en otro centro	No	
8	25 + 2	EP	Resolución inmediata	Ninguna. Parto en otro centro	No	
9	18 + 4	EP	EP grave	EP	Valvuloplastia percutánea. Resección infundibular posterior	VD hipertrófico. EP crítica e IT severa. IP moderada-severa. IT moderada. Anillo 18 mm (24 meses)
10	31 + 4	EP	Monoamniótica. Extracción fetal tras diagnóstico	EP	Valvuloplastia percutánea	EP e IP residual. Válvula displásica (26 meses)
11	31 + 1	EP	Diagnóstico postquirúrgico. Extracción fetal tras diagnóstico.	EP	Valvuloplastia percutánea	EP residual e IP trivial (11 meses)
12	23 + 0	EP	Diagnóstico tras el láser. Obstrucción progresiva y calcificación.	Estenosis supravalvular calcificada	Valvuloplastia percutánea. Valvulotomía posterior	EP supravalvular. Calcificación pulmonar. IP moderada (19 meses)
13	22 + 3	EP	Estable	EP	Valvuloplastia percutánea	VD hipertrófico. Pulmonar displásica. IP trivial. FOP (12 meses)
14	16 + 3	EP	Aborto espontáneo			
15	20 + 4	P = Ao	Resolución inmediata OTSVD. Resolución progresiva hipertrofia	Ninguna. Parto en otro centro	No	
16	25 + 3	P < Ao	Resolución progresiva OTSVD. Persiste hipertrofia	Hipertrofia miocárdica. P/Ao normal	No	Hipertrofia residual moderada. No OTSVD. Buena función biventricular (4 meses)

EG: edad gestacional; EP: estenosis pulmonar; IP: insuficiencia pulmonar; IT: insuficiencia tricuspídea; N: número de caso; OTSVD: obstrucción del tracto de salida del ventrículo derecho; P/Ao: diámetro del anillo pulmonar dividido entre el de la aorta; TAPS: secuencia anemia-policitemia; VD: ventrículo derecho.

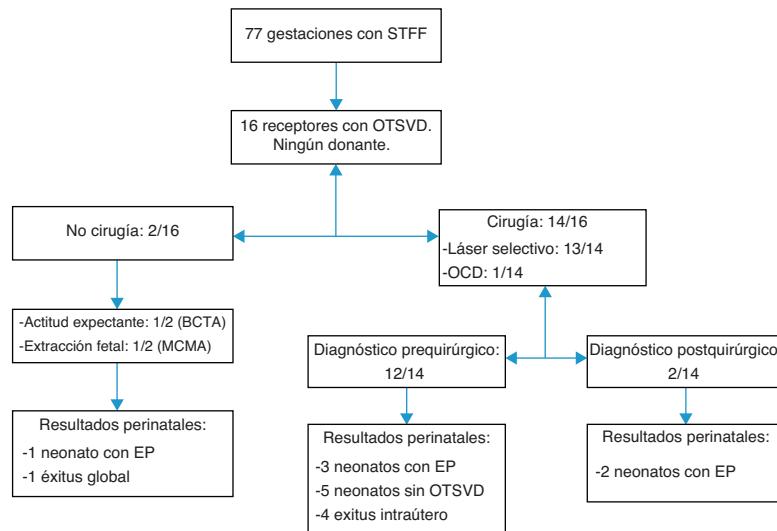


Figura 2 – Diagrama de manejo y resultados perinatales. BCTA: bicornial triamniótico; EP: estenosis pulmonar; MCMA: monocorial monoamniótico; OCD: oclusión del cordón del donante; OTSVD: obstrucción del tracto de salida del ventrículo derecho; STFF: síndrome de transfusión feto-fetal.

Resultados

Entre abril de 2008 y diciembre de 2011 fueron evaluadas 77 gestaciones monocoriales complicadas con STFF. La incidencia acumulada de OTSVD fue del 20,8% (16/77, IC 95% 12,4 a 31,5%). En todos los casos el feto afecto fue el receptor. La serie de casos incluía 14 gemelares monocoriales biamnióticos (MCBA), un gemelar monocorial monoamniótico (MCMA) y un triple bicornial triamniótico (BCTA). La mediana de la edad gestacional (EG) en el momento del diagnóstico de STFF fue 21 + 3 semanas (rango intercuartílico 17 + 5 a 23 + 3). Once gestaciones (68,7%) correspondieron a STFF estadios III y IV de Quintero (tabla 1).

Excepto en 2 casos en que el diagnóstico de OTSVD se estableció tras el tratamiento intrauterino (casos 11 y 12), en los 14

restantes éste se realizó en la exploración inicial. La OTSVD se catalogó de EP en 13 fetos receptores (16,9% del total de STFF; IC 95% 9,3 a 27,1%) y de disminución del ratio pulmonar/aorta en 3. No se diagnosticó ninguna AP (tabla 2).

Respecto a la conducta adoptada (tabla 1), en 14 gestaciones (87,5%) se realizó tratamiento intrauterino, 13 coagulaciones láser de las anastomosis vasculares vía fetoscópica y una OC de un feto donante afecto de atresia esofágica (caso 16). En 2 casos de adoptó conducta expectante. Uno era una paciente con una gestación triple BCTA de 16 + 3 semanas de gestación, con STFF estadio III, que presentaba metrorragia y en la que la ecografía puso de manifiesto la presencia de un hematoma (caso 14). La gestación finalizó en aborto espontáneo a las 17 semanas. El segundo caso se trataba de una gestación MCMA que en la semana 27 desarrolló signos de sospecha de STFF pero sin cumplir criterios estrictos (caso 10). Los

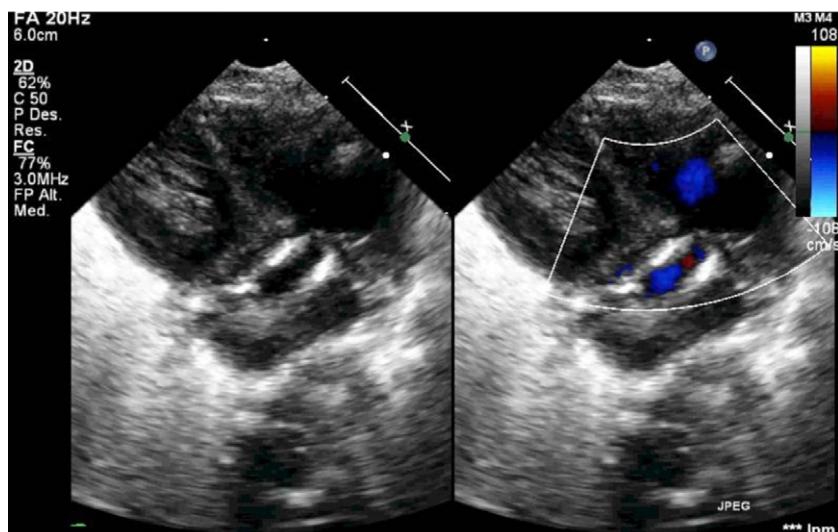


Figura 3 – Estenosis pulmonar supravalvular con calcificación de la raíz de la válvula pulmonar en ecocardiografía postnatal.

Tabla 3 – Parámetros cardiacos en el control prequirúrgico y postquirúrgico inicial (48-72 h)

	Control prequirúrgico	Control postquirúrgico inicial ^a	Diferencia	Significación para datos apareados
Disfunción diastólica	81,25% (13/16)	63,63% (7/11)	17,62%	p=0,317
Pulsatilidad umbilical	37,5% (6/16)	27,27% (3/11)	10,23%	p=0,317
OVF patológica en el DV	56,25% (9/16)	27,27% (3/11)	28,98%	p=0,414
Regurgitación tricuspídea	75% (12/16)	63,63% (7/11)	11,37%	p=1,000
Índice de Tei en VI	Media 0,635 (SD 0,062) ^b	Media 0,6730 (SD 0,143) ^c	-0,038	p=0,594
Hipertrofia miocárdica	43,75% (7/16)	27,27% (3/11)	16,48%	p=0,157
OTSVD	87,5% (14/16)	63,63% (7/11)	23,87%	p=0,157
Disminución del ratio P/Ao	18,75% (3/16)	9,09% (1/11)	9,66%	p=0,157
Estenosis pulmonar	68,75% (11/16)	54,55% (6/11)	14,2%	p=1,000
Sin OTSVD	12,5% (2/16) ^d	36,36% (4/11) ^d	-23,87%	p=0,157

Prueba de contraste de hipótesis para datos apareados de McNemar (variables dicotómicas) y Wilcoxon (variables continuas). DV: ductus venoso; OTSVD: obstrucción del tracto de salida del ventrículo derecho; OVF: onda de velocidad de flujo; P/Ao: diámetro del anillo pulmonar dividido entre el de la aorta.

^a Se excluyen del control postquirúrgico los casos en los que no se realizó cirugía (n=2) y aquellos en los que se produjo éxito de feto receptor antes del primer control (n=3).

^b Disponible en 13 casos de 16.

^c Disponible en 9 casos de 10.

^d En 2 receptores se diagnosticó OTSVD varias semanas tras la cirugía fetal.

controles ecográficos posteriores mostraron normalización de líquido amniótico y de vejigas urinarias. En la semana 31 se estableció el diagnóstico de EP en el supuesto feto receptor. La gestación se finalizó de manera electiva a las 32 semanas confirmándose el diagnóstico.

Los resultados del tratamiento intrauterino se exponen en la [tabla 1](#). En 2 casos no se resolvió el STFF, finalizando uno de ellos (caso 4) en éxito de ambos fetos a los 5 días tras la técnica. Se realizaron 2 segundos procedimientos, en ambos casos una OC del gemelo donante, uno por persistencia del STFF (caso 2) y otro como tratamiento en una secuencia anemia-policitemia (caso 11). La mortalidad intrauterina tras la cirugía fue del 28,6% (4/14) para los fetos receptores y del 50% para los donantes (7/14; 3 de ellos OC) ([fig. 2](#)).

Tras la cirugía, de los 11 gemelos receptores que sobrevivieron al postoperatorio inmediato (primeras 72 h), la OTSVD se resolvió en el 45,5% (5/11), lo que representa el 35,7% (5/14) del total de casos sometidos a tratamiento intrauterino (IC 95% 12,8 a 64,9%). Tres de ellos correspondían a los fetos con disminución del ratio pulmonar/aorta. La resolución se objetivó ya en el control inmediato en 2 casos; en los 3 restantes esta fue progresiva a lo largo de la gestación. La estenosis permaneció estable o progresó en 4 casos (4/14; 28,6%), uno de los cuales acabó desarrollando una calcificación en la raíz de la arteria pulmonar (caso 12; diagnóstico de EP en la semana 23, 3 semanas tras la cirugía) ([fig. 3](#)).

La proporción de fetos con disfunción cardiaca e hipertrofia miocárdica antes de la cirugía y en el control inmediato posterior se refleja en la [tabla 3](#), no encontrándose diferencias significativas en ninguno de los parámetros analizados.

En la [tabla 1](#) se exponen los resultados perinatales. La mediana de la edad gestacional al parto fue de 32 + 3 semanas (rango intercuartílico 29 + 6 a 35 + 0) y el peso medio al nacer de los fetos receptores de 1.947 g (SD 538 g). La supervivencia global para donantes y receptores a los 28 días de vida fue del 54,6% (18/33), siendo del 68,8% (11/16) en los receptores. En el 75% (12/16) de las gestaciones sobrevivió al menos un gemelo.

En los 6 casos en que la OTSVD persistió, el diagnóstico se confirmó al nacimiento mediante ecocardiografía neonatal. En todos ellos se realizó valvuloplastia percutánea con balón en el primer mes de vida. Dos neonatos requirieron una segunda intervención, uno de ellos correspondía al caso de la calcificación de la arteria pulmonar en el que la estenosis no se resolvió tras la valvuloplastia percutánea. En el momento de la redacción del presente artículo se dispone del seguimiento postnatal en el 72,7% (8/11) de estos niños (rango 1 a 26 meses), incluyendo los 6 casos de EP confirmada al nacimiento. Pese al tratamiento recibido, solo uno de estos 6 niños no presenta enfermedad residual en el último control ecocardiográfico realizado ([tabla 3](#)).

Discusión

La incidencia de OTSVD en nuestra cohorte es elevada. Si bien la fotocoagulación mediante láser de las anastomosis vasculares puede estabilizar e incluso revertir la anomalía, en nuestra serie en más de una cuarta parte de los casos esta permaneció estable o incluso progresó, requiriendo la mayoría de los recién nacidos valvuloplastia percutánea postnatal.

La OTSVD en el feto receptor ha sido ampliamente descrita por otros autores^{4,13}, con una incidencia que oscila de 8 a 21% según las series. El incremento de la precarga, debido a la hipervolemia, y el de la postcarga, secundario a la acción de sustancias vasoactivas sintetizadas por el feto donante, parecen ser la base fisiopatológica de estas anomalías cardíacas. El corazón del feto receptor responde inicialmente con sutiles adaptaciones a estas nuevas exigencias hemodinámicas. La estructura cardiaca se moldea con fenómenos de dilatación ventricular y engrosamiento de la pared. Conforme avanza la gravedad de la enfermedad y se incrementa el gasto cardíaco se produce hipertrofia miocárdica y disfunción valvular y ventricular, que pueden conducir a insuficiencia cardiaca y muerte fetal⁷. Estos cambios se traducen ecográficamente

de diferente modo según lo avanzado del cuadro. En un primer momento el calibre de la pulmonar pasa a ser igual o menor al de la aorta. A medida que la hipertrofia miocárdica se hace más manifiesta, el tracto de salida del ventrículo derecho reduce su calibre progresivamente dando lugar a una estenosis o a una AP. Así, estos cambios adaptativos inicialmente funcionales, pueden dar lugar a una valvulopatía orgánica «adquirida»⁵.

La razón por la que algunos fetos receptores responden a la sobrecarga hemodinámica mediante el desarrollo de una dilatación ventricular progresiva, mientras que otros lo hacen con cambios hipertróficos, desarrollando OTSVD, es todavía incierta. Se especula que las diferencias en la respuesta del miocardio a la condición de la sobrecarga hemodinámica puedan ser debidas a la variabilidad genética¹². Esto ha sido descrito en otras condiciones que afectan al desarrollo del corazón fetal¹⁷.

Parece lógico pensar que la OTSVD se asocia a estadios más avanzados del STFF. Si bien en nuestra serie aproximadamente un 70% de los casos correspondieron a estadios III y IV de Quintero, hasta el 25% eran estadios I y II. La utilidad del sistema de estadios de Quintero ha sido ampliamente cuestionada. Aunque se conoce que el corazón desempeña un papel fundamental en el desarrollo del STFF, no se contempla el estudio de la función cardiaca en su clasificación¹⁴. Recientemente se han propuesto otros sistemas para cuantificar el grado de severidad que incorporan parámetros de función cardiaca sistólica y diastólica, como el del Children's Hospital of Philadelphia⁵ o la clasificación de Cincinnati¹⁸. Sin embargo su utilidad pronóstica y, por tanto, su aplicabilidad en la clínica, no está clara, existiendo controversia al respecto¹⁹.

Existen pocos estudios que describen el impacto del tratamiento intrauterino en la evolución de la OTSVD. Si bien tras el amniodrenaje se ha descrito un empeoramiento de la función miocárdica y una progresión de los hallazgos eco-gráficos indicativos de hipertrofia miocárdica y OTSVD, el tratamiento mediante láser mejora tanto la función sistólica como la diastólica y hasta en una tercera parte de los casos la OTSVD puede permanecer estable e incluso resolverse. En nuestra serie el 36% de los fetos receptores recuperaron gradualmente el diámetro del anillo pulmonar y el flujo a través de este. Recientemente Moon-Grady et al. han publicado resultados similares¹³. En su serie de 76 STFF, con una incidencia de OTSVD del 21%, la proporción de recuperación fue del 37,5%. Sin embargo, a pesar de que la OTSVD parece revertir tras el tratamiento con láser, se requieren estudios prospectivos con un mayor número de casos que confirmen estos hallazgos.

Por otro lado, la reversibilidad de la lesión parece depender del grado de esta. De hecho, en nuestra serie, de los 5 casos en los que la OTSVD se resolvió tras la cirugía, 3 de ellos correspondieron a fetos con disminución del ratio pulmonar/aorta. Por tanto, el tratamiento mediante láser parece aportar un mayor beneficio sobre la OTSVD cuando la EP aún no está establecida⁵. Si la discordancia de calibre pulmonar/aorta, tal y como parece, corresponde a un estadio precoz, su medición podría ser útil en la toma de decisiones en el STFF estadio I, en la que diferentes grupos de trabajo proponen conducta expectante²⁰. Sin embargo, dado que la experiencia en técnicas fetoscópicas es cada vez mayor y los resultados tras el

láser de las anastomosis vasculares mejores, algunos autores defienden su indicación en todo STFF independientemente del estadio²¹.

La OTSVD empeora el pronóstico del tratamiento quirúrgico del STFF. Mientras que la mortalidad postquirúrgica del feto receptor en nuestra casuística general de láser de anastomosis vasculares en el STFF es de aproximadamente un 25% (no reportado en el presente trabajo), en la serie de casos de OTSVD esta alcanzó el 37%. Otros grupos de trabajo describen índices de mortalidad que alcanzan hasta el 56%¹³.

Existen pocos trabajos respecto a la evolución postnatal de estos recién nacidos. Más de la mitad de los fetos receptores con OTSVD que sobrevivieron en nuestra serie requirieron finalmente valvuloplastia y 2 de ellos una segunda cirugía, con supervivencia del 100%. Además, en el seguimiento a medio plazo, 5 de los niños seguían presentando un cierto grado de estenosis pulmonar.

La principal limitación del presente estudio es su carácter retrospectivo. Se necesitan estudios de seguimiento prospectivo para valorar y cuantificar adecuadamente el efecto de la cirugía fetal del STFF sobre la OTSVD. Además, el periodo investigado es amplio. Los resultados de supervivencia tras la cirugía han de ser interpretados con cautela, ya que se incluyen los primeros casos de nuestra experiencia (inicio de la Unidad en abril de 2008) y la curva de aprendizaje puede suponer un sesgo importante en cuanto a la validez externa de estos resultados. De hecho, los 4 éxitos inmediatos del feto receptor corresponden a los 5 primeros casos de la serie y a los primeros 21 casos de cirugía fetal realizados en el centro.

Cabe destacar que la mayoría de los casos en que no hubo seguimiento fueron aquellos en los que la OTSVD se dio por resuelta durante la gestación. El estudio cardiaco de esta cohorte podría haber aportado una valiosa información respecto al efecto cardiaco a medio plazo de la sobrecarga hemodinámica a la que se ven sometidos los fetos receptores.

En conclusión, el láser de las anastomosis vasculares parece mejorar el grado de OTSVD que puede presentar el feto receptor. Sin embargo, pese a la reversibilidad de la lesión tras la técnica, existe un grupo de receptores en los que persiste una EP severa al nacimiento y que requieren diversas intervenciones hasta lograr normalizar la función valvular. Es preciso seguir profundizando en el conocimiento de la fisiopatología de la OTSVD con el fin de lograr identificar estas lesiones precozmente de manera que su reversibilidad tras el tratamiento quirúrgico intrauterino sea mayor.

Conflictos de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

BIBLIOGRAFÍA

- Bahtiyar MO, Dulay AT, Weeks BP, Friedman AH, Copel MD. Prevalence of congenital heart defects in monochorionic/diamniotic twin gestations. a systematic literature review. *J Ultrasound Med.* 2007;26:1491-8.
- Maschke C, Diemert A, Hecher K, Bartmann P. Long-term outcome after intrauterine laser treatment for twin-twin transfusion syndrome. *Prenat Diagn.* 2011;31:647-53.

3. Herberg U, Gross W, Bartmann P, Banek CS, Hecher K, Breuer J. Long term cardiac follow up of severe twin to twin transfusion syndrome after intrauterine laser coagulation. *Heart*. 2006;92:95-100.
4. Karatza AA, Wolfenden JL, Taylor MJO, Wee L, Fisk NM, Gardiner HM. Influence of twin-twin transfusion syndrome on fetal cardiovascular structure and function: prospective case-control study of 136 monochorionic twin pregnancies. *Heart*. 2002;88:271-7.
5. Rychik J, Tian Z, Bebbington M, Xu F, McCann M, Mann S, et al. The twin-twin transfusion syndrome: spectrum of cardiovascular abnormality and development of a cardiovascular score to assess severity of disease. *Am J Obstet Gynecol*. 2007;197:392, e1-8.
6. Masoller N, Martínez J, Eixarch E, Crispí F, González E, Bennasar M, et al. Perinatal outcome after laser treatment of recipient twins affected by right ventricle tract obstruction. OC22. 05. *Ultrasound Obstet Gynecol*. 2009;34 Suppl 1:41.
7. Lougheed J, Sinclair BG, Fung Kee Fung K, Bigras JL, Ryan G, Smallhorn JF, et al. Acquired right ventricular outflow tract obstruction in the recipient twin in twin-twin transfusion syndrome. *J Am Coll Cardiol*. 2001;38:1533-8.
8. Mahieu-Caputo D, Meulemans A, Martinovic J, Gubler MC, Delezoide AL, Muller F, et al. Paradoxical activation of the renin-angiotensin system in twin-twin transfusion syndrome: an explanation for cardiovascular disturbances in the recipient. *Pediatr Res*. 2005;58:685-8.
9. Chescheir NC. Twin-to-twin transfusion syndrome: a model for the fetal origins of adult health. *Paediatr Perinat Epidemiol*. 2005;19:32.
10. Senat MV, Deprest J, Boulvain M, Paupe A, Winer N, Ville Y. Endoscopic laser surgery versus serial amnioreduction for severe twin-to-twin transfusion syndrome. *N Eng J Med*. 2004;351:136-44.
11. Sueters M, Middeldorp JM, Vandenbussche F, Teunissen KA, Lopriore E, Kanhai H, et al. The effect of fetoscopic laser therapy on fetal cardiac size in twin-twin transfusion syndrome. *Ultrasound Obstet Gynecol*. 2008;31:158-63.
12. Barrea C, Hornberger L, Alkazaleh F, McCrindle B, Roberts A, Berezovska O, et al. Impact of selective laser ablation of placental anastomoses on the cardiovascular pathology of the recipient twin in severe twin-twin transfusion syndrome. *Am J Obstet Gynecol*. 2006;195:1388-95.
13. Moon-Grady AJ, Rand L, Lemley B, Gosnell K, Hornberger LK, Lee H. Effect of selective fetoscopic laser photocoagulation therapy for twin-twin transfusion syndrome on pulmonary valve pathology in recipient twins. *Ultrasound Obstet Gynecol*. 2011;37:27-33.
14. Quintero RA, Morales WJ, Allen MH, Bornick PW, Johnson PK, Kruger M. Staging of twin-twin transfusion syndrome. *J Perinatol*. 1999;19:550-5.
15. Hernández Andrade E, Figueroa-Diesel H, Kottman C, Illanes S, Arraztoa J, Acosta Rojas R, et al. Gestational-age-adjusted reference values for the modified myocardial performance index for evaluation of fetal left cardiac function. *Ultrasound Obstet Gynecol*. 2007;29:321-5.
16. Lewi L, Gratacós E, Ortibus E, Van Schoubroeck D, Carreras E, Higueras T, et al. Pregnancy and infant outcome of 80 consecutive cord coagulations in complicated monochorionic multiple pregnancies. *Am J Obstet Gynecol*. 2006;194:782-9.
17. Iwai N, Ohmichi N, Nakamura Y, Kinoshita M. DD genotype of the angiotensin-converting enzyme gene is a risk factor for left ventricular hypertrophy. *Circulation*. 1994;90:2622-8.
18. Habli M, Cnota J, Michelfelder E, Salisbury S, Schnell B, Polzin W, et al. The relationship between amniotic fluid levels of brain-type natriuretic peptide and recipient cardiomyopathy in twin-twin transfusion syndrome. *Am J Obstet Gynecol*. 2010;203:404, e1-7.
19. Stirnemann J, Nasr B, Proulx F, Essaoui M, Ville F. Evaluation of the CHOP cardiovascular score as a prognostic predictor of outcome in twin-twin transfusion syndrome after laser coagulation of placental vessels in a prospective cohort. *Ultrasound Obstet Gynecol*. 2010;36:52-7.
20. Bebbington MW, Tiblad E, Huesler-Charles M, Wilson RD, Mann SE, Johnson MP. Outcomes in a cohort of patients with stage 1 twin-to-twin transfusion syndrome. *Ultrasound Obstet Gynecol*. 2010;36:48-51.
21. Wagner MM, Lopriore E, Klumper, Oepkes D, Vandenbussche FP, Middeldorp JM. Short- and long-term outcome in stage 1 twin-to-twin transfusion syndrome treated with laser surgery compared with conservative management. *Am J Obstet Gynecol*. 2009;201:286, e1-6.