
Casos clínicos

160 **M. Ballesteros**
G. Albaigés
E. Aguilar
M. de la Flor
F. Pla
J. Bellart
R.M. Miralles

Servicio de Obstetricia y Ginecología.
Hospital Universitario de Tarragona Joan XXIII.
Universidad Rovira i Virgili. Tarragona.

Correspondencia:
Dra. M Ballesteros.
Llorenç de Villalonga, 28F, 3º 3ª.
43007 Tarragona.

Fecha de recepción: 26/1/01
Aceptado para su publicación: 15/3/02

Síndrome de transfusión feto-fetal

Twin-twin transfusion syndrome

M. Ballesteros, G. Albaigés, E. Aguilar, M. de la Flor, F. Pla, J. Bellart, R.M. Miralles. Síndrome de transfusión feto-fetal.

RESUMEN

El síndrome de transfusión feto-fetal (STFF) es una complicación que se presenta en un 10-15% de las gestaciones gemelares monocoriales biamnióticas. Es una afección exclusiva de este tipo de gemelaridad y se caracteriza por la presencia de anastomosis arteriovenosas cuyo flujo unidireccional no está equilibrado por otras conexiones vasculares y, por consiguiente, se produce la secuencia oligoamnios-hidramnios. La afección fetal es debida a una hipovolemia del gemelo donante y a una hipervolemia del gemelo receptor.

Presentamos nuestra experiencia en este tipo de enfermedad. En los casos presentados, diagnosticados al final del segundo trimestre, se llevaron a cabo como medida terapéutica amniодrenajes seriados, los cuales permitieron prolongar la gestación para la maduración pulmonar fetal, aunque no solucionaron el STFF.

Realizamos, asimismo, una revisión en cuanto a las diferentes opciones de tratamiento actual que van desde la conducta expectante, con una mortalidad cercana al 100%, hasta los tratamientos etiológicos basados en la ablación selectiva con láser de los vasos comunicantes con una supervivencia de al menos un gemelo del 70%, con una tasa de *handicap* neurológico menor al 5%.

PALABRAS CLAVE

Transfusión feto-fetal. Oligoamnios. Monocorial. Amniодrenaje. Láser.

ABSTRACT

Twin-twin transfusion syndrome is a complication that appears in 10-15% of hiamniotic monochorial twin pregnancies. The syndrome occurs only in this type of multiple pregnancy and is caused by te

presence of multiple and unbalanced arteriovenous anastomoses, which result in the oligoamnios-hydramnios sequence. Fetal involvement is due to hypovolemia in the donor twin and hypervolemia in the recipient.

We present our experience of this type of condition and discuss differences in management according to gestational age and severity at diagnosis. There are two types of procedure in our centre: firstly, legal termination of pregnancy in the earliest and most severe cases and secondly amniodrainage in patients referred at the beginning of the third trimester.

We provide a review of the literature on currently accepted treatment options, which range from expectant management with 100% mortality to etiological treatments based on selective laser ablation of the arteriovenous communications. This latter treatment has a 70% survival rate of at least one twin and a neurological handicap rate of less than 5%.

KEY WORDS

Twin-twin transfusion syndrome. Oligoamnios. Monochorionic. Amniodrainage. Laser.

INTRODUCCIÓN

El síndrome de transfusión feto-fetal (STFF) es una complicación que se presenta en un 10-15% de los embarazos gemelares monocoriales. Se caracteriza por la presencia de anastomosis arteriovenosas profundas, ante la presencia de escasas o nulas anastomosis superficiales compensatorias en la placenta¹⁻³, las cuales provocan un desequilibrio hemodinámico entre los gemelos produciendo un aporte neto de sangre del gemelo donante al receptor.

Será, por tanto, imprescindible la identificación temprana de la monocorionidad ante un embarazo gemelar que, unido a la secuencia oligoamnios-polihidramnios, la discordancia en el tamaño de las vejigas urinarias y la posible aparición de discordancia de crecimiento (criterios principales diagnósticos) entre los gemelos, proporcionarán el diagnóstico de

sospecha del síndrome. Una vez conocido éste, se realizará un seguimiento exhaustivo y se utilizará alguna de las opciones terapéuticas existentes en las primeras fases de desarrollo, ya que la mortalidad perinatal de estos embarazos con tratamiento conservador se acerca al 100%¹⁻⁴ en casos de STFF severa y presentación precoz en la gestación.

En el período 1997-1998 se diagnosticaron en nuestro centro cuatro gestantes con STFF. En dos casos el diagnóstico se realizó antes de las 22 semanas de gestación, optándose por la interrupción legal del embarazo, opción muy discutida en la actualidad. Presentamos dos casos de STFF diagnosticados al final del segundo trimestre.

DESCRIPCIÓN DE LOS CASOS

Caso 1

Secundigesta de 27 años de edad que fue remitida a nuestro servicio a las 26 + 5 semanas por gestación gemelar monocorial biamniótica con polihidramnios y aumento excesivo de peso (14 kg). En el momento del ingreso se realizó una ecografía, observándose oligoamnios y vejiga pequeña del primer feto, junto con polihidramnios y vejiga grande del segundo feto. Las biometrías y la eco-Doppler fueron normales. Ante la sospecha de STFF, la paciente fue ingresada para control fetal y maduración pulmonar con corticoterapia. Al quinto día del ingreso se realizó una amniocentesis evacuadora de 270 ml para mejorar el estado fetal y se inició tratamiento con Ritodrine por presentar dinámica uterina. A los 2 días precisó de nuevo la realización de otra amniocentesis, de 380 ml. En ésta se produjo una perforación accidental de la membrana interamniótica. El gemelo donante desarrolló un edema subcutáneo (> 5 mm) y ascitis, que puede ser atribuido a que el aumento de líquido amniótico produjera cierta insuficiencia cardíaca en el gemelo donante, habituado a flujos menores, con signos de sobrecarga venosa subcutánea y ascitis, con eco-Doppler umbilical en el límite de la normalidad por el desequilibrio hemodinámico transitorio que se produjo. El hidrops se solucionó en varios días, junto con la normalización del oligoamnios. A los 13 días del ingreso, y tras realizar la maduración pulmonar, se practicó una cesárea electiva. Nacieron 2 niñas, la primera

162 pesó 1.000 g, con un Apgar de 4/7, y la segunda pesó 860 g, con un Apgar de 2/7. El gemelo receptor falleció a los 5 días a consecuencia de una sepsis generalizada secundaria a un absceso de cordón umbilical, como complicación de la cateterización de los vasos umbilicales. El donante presentó una evolución posnatal correcta.

Caso 2

Secundigesta de 26 años de edad que fue remitida a nuestro servicio a las 29 semanas por embarazo gemelar monocorial biamniótico con sospecha de STFF, y con registro cardiotocográfico no reactivo. En el momento del ingreso se confirmó el diagnóstico, debido a la presencia de secuencia oligoamnios/polihidramnios marcada, discordancia en el tamaño de las vejigas urinarias y ligera discordancia en el crecimiento fetal. Debido a la prematuridad se inició tratamiento con corticoterapia (12 mg de Betametasona, 2 dosis en 24 h) y se realizó una amniocentesis evacuadora del polihidramnios de 500 ml de líquido amniótico para mejorar la distensión uterina. A los 2 días del ingreso, al presentar un registro cardiotocográfico compatible con sufrimiento fetal del gemelo receptor, se decidió finalizar la gestación mediante cesárea. Nacieron 2 niñas, la primera pesó 970 g, con un Apgar de 7/9, un pH arterial de 7,30 y un pH venoso de 7,38. La segunda pesó 1.145 g, con un Apgar de 2/5/6, un pH arterial de 7,20 y un pH venoso de 7,28. La gemela donante presentó una buena evolución posparto, mientras que la segunda, tras presentar varios episodios de fallo cardíaco, falleció a los 15 días por parada cardíaca.

DISCUSIÓN

El síndrome de transfusión feto-fetal (STFF) es una de las complicaciones más graves de las gestaciones gemelares monocoriales, que se presenta en un 10-15% de estos embarazos. Presenta dos variantes: aguda, que ocurre intraparto en el intervalo que transcurre entre que se pinza el cordón del primer y segundo gemelos; en ese momento, únicamente el segundo gemelo estará conectado a la placenta, pudiendo recibir un importante aporte sanguíneo; y la forma crónica, que puede iniciarse alrededor de la

semana 13 y se desarrolla en las semanas 20-22². Esta última está provocada por anastomosis arteriovenosas unidireccionales, de modo que una arteria del feto dador aporta sangre a un cotiledón que luego drenará erróneamente al receptor, en lugar de regresar dicha sangre venosa al gemelo dador. Esta complicación se caracteriza por presentar escasas o nulas anastomosis superficiales compensatorias, que podrían solucionar el cuadro^{1,2,5}.

No se conoce el volumen de transfusión que se requiere para iniciar todo el proceso, aunque parece ser que es necesario bastante poco, pero de forma continua o repetitiva.

El gemelo dador presenta habitualmente el cordón con una inserción velamentosa⁶, teniendo acceso a menos cantidad de placenta que el receptor, lo que genera un retraso de crecimiento desde los estadios más precoces. La hipoperfusión de las vísceras, en particular del riñón, llevará a un oligoamnios^{2,6}. El receptor presenta hipervolemia compensada con poliuria, lo cual genera el polihidramnios típico, responsable de la clínica de malestar abdominal materno, distrés respiratorio, rotura prematura de membranas y/o parto pretérmino. La hipervolemia, juntamente con la poliuria, condiciona un incremento de la viscosidad sanguínea, un aumento de las resistencias vasculares periféricas y el desarrollo de una hipertrofia del corazón derecho, acompañado en muchas ocasiones de fallo cardíaco en parte secundario a una insuficiencia tricuspídea. En algunos casos se puede observar estenosis pulmonar y fibroelastosis endocárdica, así como lesiones cerebrales.

Aunque el gemelo dador, por su bajo peso, oligoamnios, vejiga replecionada, etc., es inicialmente el gemelo más perjudicado en el STFF, parece que la morbitmortalidad de ambos fetos es similar, aunque por mecanismos diferentes, ya que el receptor presenta graves alteraciones cardíacas por sobrecarga hemodinámica (véase uno de los casos presentados).

La muerte de un gemelo intraútero provoca una importante hipotensión en el cogemelo, al causar un cierre de la vascularización periférica, con infartos multiorgánicos, incluyendo cerebro, riñones, bazo y extremidades. Las lesiones que presenta el gemelo superviviente son más el resultado de la hipoperfusión que de sucesos tromboembólicos que suceden a la muerte del primer gemelo.

El diagnóstico prenatal del STFF² se realiza por una serie de criterios ecográficos (tabla 1). Los bási-

Tabla 1 Criterios diagnósticos de transfusión feto-fetal

Receptor		Dador
Polihidramnios	Monocorionidad	Oligoamnios
Vejiga aumentada	Discordancia del grado de repleción vesical	Vejiga deplecionada
Mayor cordón umbilical, circunferencia abdominal, riñones y vejiga	Discordancia de crecimiento	<ul style="list-style-type: none"> • Cordón umbilical más corto, a menudo con inserción velamentosa • Vejiga pequeña. Menor circunferencia abdominal • Vasoconstricción vascular periférica con oligoamnios y alteración de los flujos
<ul style="list-style-type: none"> • Corazón hipertrófico, hipodinámico con insuficiencia tricuspídea • Dilatación de vena cava inferior, <i>ductus</i> venoso y vena umbilical • Elevada resistencia en <i>ductus</i> venoso con posible ausencia de flujo diastólico e insuficiencia tricuspídea por sobrecarga cardíaca • Doppler arterias umbilical y cerebral media normales <p>Rápida recurrencia de hidramnios tras amniocentesis</p>	<ul style="list-style-type: none"> • Ausencia de flujo diastólico en arteria umbilical por hipovolemia • Doppler de arteria cerebral media y <i>ductus</i> venoso normales <p>Mejora biofísica tras la amniocentesis</p>	<p><i>Hidrops</i></p> <p>Peor pronóstico</p> <p><i>Stuck</i></p>

cos para el diagnóstico son la monocorionidad, la discordancia en el tamaño de las vejigas urinarias y la secuencia oligoamnios-polihidramnios. Resulta primordial la detección de la monocorionidad en las primeras semanas de gestación, con el fin de realizar un seguimiento exhaustivo y utilizar alguna de las opciones terapéuticas existentes en las primeras fases de desarrollo del STFF, ya que la mortalidad perinatal de estos embarazos con tratamiento conservador se acerca al 100%^{1,4}, sobre todo en casos de STFF severo y precoz.

Entre las opciones terapéuticas empleadas, la amniocentesis evacuadora ha sido la opción terapéutica más utilizada, aunque se emplee de forma paliativa. Mari et al presentaron los resultados de un estudio multicéntrico en el que realizaron 175 amniocentesis evacuadoras en gestaciones afectadas del STFF, encontrando que el porcentaje de supervivencia de los dos gemelos era de un 66%, y de al menos uno de ellos del 75%, aunque una quinta parte de los supervivientes presentaban secuelas mayores detectadas en las ecografías cerebrales en el período neonatal^{7,8}.

La septostomía del amnios se ha sugerido como posible tratamiento (Saade et al, 1995⁹; Hubinont et al, 1996¹⁰) a consecuencia de las mejoras anecdoticas encontradas en casos con roturas accidentales en

la amniorreducción y a la observación de que en gemelos monoamnióticos el STFF es raro¹. En un estudio piloto de 9 casos se observó un restablecimiento a largo término del volumen amniótico en ambos gemelos, con una supervivencia perinatal del 83% (Berry et al, 1997)¹. Esto puede ser debido a que la redistribución del líquido amniótico mejora la perfusión placentaria y el estado hemodinámico fetal, sobre todo en el feto dador que, al reabsorber parte del líquido amniótico reacumulado, restablece su volumen intravascular y mejora la perfusión tisular⁴. Sin embargo, es necesario un estudio multicéntrico aleatorizado, que avale estos resultados. En uno de nuestros casos, al practicar una amniocentesis se produjo de forma accidental la rotura del amnios y, a diferencia de las series descritas en nuestro caso, el STFF evolucionó de forma progresiva.

El feticidio selectivo será utilizado en casos extremos de STFF dentro de las últimas opciones terapéuticas³. Consiste en una técnica oclusiva simultánea de la arteria y la vena umbilical. Una revisión de casos de feticidio selectivo (Wittman et al, 1986; Weiner 1987; Dommergues et al, 1993) en el manejo de STFF indican un éxito en la supervivencia del segundo gemelo alrededor del 85%¹.

La ablación con láser consiste en la fotocoagulación por vía endoscópica de los vasos comunicantes

causantes del STFF. Los resultados distan mucho de ser óptimos, con una supervivencia perinatal de ambos gemelos del 55%, y de al menos uno del 73%¹¹. En los últimos años han mejorado notablemente los resultados (con una supervivencia del 61 y del 79%, respectivamente)⁶ tras la experiencia adquirida de los especialistas, así como por variaciones en la técnica, coagulando selectivamente las comunicaciones auriculovertriculares no compensadas y no todos los vasos que cruzaban la membrana interfetal de forma indiscriminada, ya que se destruían vasos necesarios para la nutrición fetal, con lo que se incrementaba el porcentaje de pérdidas fetales¹².

Hecher et al realizaron un estudio en el que compararon los resultados de gestantes con STFF severa tratadas con ablación con láser frente a amniocentesis seriadas. En los resultados se observó que no había diferencias estadísticamente significativas en el porcentaje de fetos vivos, pero sí que presentaban mayor porcentaje de gestaciones, con al menos un gemelo vivo, aquellas que recibieron tratamiento con láser, siendo de mayor edad gestacional y con un mayor peso al nacimiento. El menor porcentaje

de secuelas neurológicas de estos fetos podría ser la causa de todo ello⁶.

La opción de la interrupción legal del embarazo, que no era infrecuente en casos de diagnóstico precoz y STFF severo, se encuentra fuertemente cuestionada en la actualidad, ya que disponemos de varias opciones terapéuticas e incluso existe la posibilidad de la interrupción selectiva ante gestaciones en las que el STFF compromete la viabilidad de uno de los gemelos.

Es fundamental el diagnóstico precoz de la corionicidad. Éste debe realizarse en la ecografía de las 12 semanas en la que, además, podremos buscar signos precoces de transfusión feto-fetal, como la diferencia de sonolucencias, la discordancia entre volumen amniótico y signo del *folding*. La ablación selectiva de las comunicaciones arteriovenosas se postula como el tratamiento óptimo del STFF severo, aunque ello todavía debe confirmarse en estudios aleatorizados; se están llevando a cabo estudios que comparan la ablación selectiva y el amniodrenaje (Eurofetus).

BIBLIOGRAFÍA

1. Duncan KR, Denbow ML, Fisk NM. The aetiology and management of twin-twin transfusion syndrome. *Prenat Diagn* 1997;17:1227-36.
2. Machin GA, Keith LG. Can twin- to -twin transfusion syndrome be explained, and how is it treated? *Clin Obstet Gynecol* 1998;41:105-13.
3. Denbow M, Cox P, Talbert D, Fisk N. Colour Doppler energy insonation of placental vasculature in monochorionic twins: absent arterio-arterial anastomoses in association with twin-to-twin transfusion syndrome. *Br J Obstet Gynaecol* 1998;105:760-5.
4. Saade G, Belfort M, Berry D, Bui T, Montgomery L, Johnson A, et al. Amniotic septostomy for the treatment of twin oligohydramnios-polyhydramnios sequence. *Fetal Diagn Ther* 1998;13:86-93.
5. Bajoria R, Wigglesworth J, Fisk NM. Archoarchitecture of monochorionic placentas in relation to the twin-twin transfusion syndrome. *Am J Obstet Gynecol* 1995;172:856-63.
6. Hecher K, Plath H, Bregenzer T, Hansmann M, Macklöer B. Endoscopy laser surgery versus serial amniocentesis in the treatment of severe twin-twin transfusion syndrome. *Am J Obstet Gynecol* 1999;180:717-24.
7. Mari G. Amnioreduction in twin-twin transfusion syndrome. A multicenter registry of 579 procedures. *Am J Obstet Gynecol* 1998;178:S28.
8. De Lia J, Kuhlmann R, López K. Laser therapy of twin transfusion. *J Perinat Med* 1999;27:61-7.
9. Saade GR, Olson G, Belfort MA, Moise KJ. Amniotomy: a new approach to the "stuck twin" syndrome. *Am J Obstet Gynecol* 1995;172:429-35.
10. Hubinont C, Bernard P, Magritte JP, Donne J. YAG laser disruption of the interfetal septum: a possible therapy in severe twin-twin transfusion syndrome. *J Gynecol Surg* 1996;12:183-9.
11. Ville Y, Hecher K, Gagnon A, Sebire N, Hyett J, Nicolaides K. Endoscopic laser coagulation in the management of severe twin-to-twin transfusion syndrome. *Br J Obstet Gynaecol* 1998;105:446-53.
12. Quintero RA, Morales WJ, Mendoza G, Allen M, Kalter CS, Giannina G, et al. Selective photocoagulation of placental vessels in twin-twin transfusion syndrome: evolution of a surgical technique. *Obstet Gynecol Surv* 1998;53(12):S97-S103.