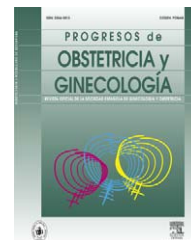




PROGRESOS de OBSTETRICIA Y GINECOLOGÍA

www.elsevier.es/pog



CASO CLÍNICO

Gemelos monoamnióticos discordantes para cardiopatía

Cecilia Figueroa Muruaga*, Andrés Arencibia Molina, Elena Cortés Cros,
Margarita Medina Castellano y Ángel Zubiría Pineda

Servicio de Ginecología y Obstetricia, Hospital Universitario Materno Infantil de Canarias, Las Palmas de Gran Canaria, España

Recibido el 21 de mayo de 2008; aceptado el 15 de noviembre de 2010

Accesible en línea el 22 de enero de 2011

PALABRAS CLAVE

Monocorial;
Monoamniótico;
Cardiopatía

Resumen Presentamos el caso de una gestación monocorial-monoamniótica, con diagnóstico en uno de los gemelos de defecto auriculoventricular completo, *truncus* arterioso, atresia de arteria pulmonar y dudoso drenaje venoso anómalo. No se encuentran descripciones de casos similares en la literatura. Tras un seguimiento ecográfico detallado, en la semana 32 se realizan la maduración fetal y la cesárea electiva; se obtienen dos recién nacidos de bajo peso pero ambos con test de Apgar y pH arterio-venoso umbilical normales. El primer gemelo, portador de la cardiopatía, tiene una evolución posnatal desfavorable y fallece a los 16 días de vida. La evolución del segundo gemelo es favorable.

© 2008 SEGO. Publicado por Elsevier España, S.L. Todos los derechos reservados.

KEYWORDS

Monochorial;
Monoamniotic;
Congenital heart disease

Monochorial-monoamniotic twins discordant for congenital heart disease

Abstract We report a case of monochorial-monoamniotic twin pregnancy, with diagnosis of an atrioventricular defect, complete truncus arteriosus, pulmonary artery atresia and doubtful anomalous venous drainage in one of the twins. There are no descriptions of similar cases in the literature. After detailed ultrasound follow-up, fetal maturation and elective cesarean section were performed at 32 weeks. The two neonates had low birth weight but Apgar tests and umbilical arteriovenous pH parameters were normal in both. The first newborn twin was diagnosed with congenital heart disease and showed unfavorable postnatal development, dying at 16 days old. Outcome in the second twin was favorable.

© 2008 SEGO. Published by Elsevier España, S.L. All rights reserved.

Introducción

La gestación monocorial-monoamniótica (MC-MA) es aquella originada a partir de un único gameto femenino y un único gameto masculino con una división del óvulo fecundado tras 8 días posconcepción. Ocurre 1/10.000 gestaciones¹ y en el 1%

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: ceciliafigueroamuruaga@hotmail.com

(C. Figueroa Muruaga).

de todos los gemelos monocigóticos². Una vez realizado el diagnóstico de gestación múltiple, es fundamental establecer la corionicidad y la amnionidad por los diferentes resultados perinatales esperados³.

Las cardiopatías congénitas tienen una prevalencia del 0,08 al 2% en gestaciones únicas^{4,5}, mientras que la frecuencia total de esta patología se incrementa hasta el 9,1%⁶ en los casos de gestaciones múltiples monocoriales. Para los gemelos monocoriales biamnióticos (MC-BA) el riesgo es del 7%, mientras que para los monoamnióticos la frecuencia aumenta hasta el 57%⁶. Si uno de los gemelos está afectado, el riesgo de alteración cardíaca estructural para el otro gemelo es del 26,7%⁶.

La causa de este aumento es desconocida, pero se postulan algunas posibilidades. Durante el mismo proceso de división celular que ocurre en los gemelos monocoriales, se produciría una distribución poscigótica desigual de la masa celular, resultando una anatomía cardiovascular discordante⁷. Una alteración en la lateralidad, como desviaciones en el patrón derecha-izquierda durante la embriogénesis, resulta en un amplio espectro de anomalías llamado heterotaxia⁸. El corazón es uno de los órganos más afectados, ya que las células localizadas en las hojas cardíacas mesodérmicas derecha-izquierda pareadas coalescen para formar una estructura tubular recta que contiene una zona externa miocárdica y una interna endocárdica. Posteriormente, se produce la elongación del tubo con una aposición celular constante⁹. Las cardiopatías congénitas en individuos con heterotaxia comúnmente incluyen defectos en los septos auricular o ventricular, transposición de grandes arterias, retorno venoso anómalo, existencia de un ventrículo único y anomalías del arco aórtico¹⁰. Otro factor que podría contribuir sería la variabilidad genotípica del mismo genoma¹¹ o bien diferencias genéticas intergemelares causadas por una mutación de novo⁷.

El síndrome de transfusión feto-fetal (TFF) observado en gemelos puede contribuir aún más al desarrollo de una cardiopatía. El desbalance circulatorio ocasionaría un aumento en las velocidades aórtica y pulmonar en el feto receptor, asociándose con hipertrofia ventricular y regurgitación de la válvula tricúspide⁷. Asimismo, se produciría una calcificación de estas arterias, con hiperplasia de la íntima y la media, y un aumento consecuente de presión¹². Se ha sugerido que el síndrome de TFF es un hallazgo infrecuente en las gestaciones MC-MA debido al tipo de patrón anastomótico de predominio arterio-arterial, en contraste con las gestaciones MC-BA en las cuales predominan las anastomosis arterio-venosas¹³. También se ha postulado la menor gravedad de una TFF en un MC-MA debido a la existencia de un solo saco. Si bien las manifestaciones de una TFF son aproximadamente 5 veces menos frecuente en los MC-MA (5%)^{13,14} que en los MC-BA (23%)⁷, el deterioro circulatorio es similar¹⁵ y factible de contribuir a una alteración anatomofisiológica cardiovascular.

Presentamos el caso singular de gestación gemelar monoamniótica con discordancia para cardiopatía congénita y una revisión de la literatura.

Caso clínico

Primigesta con diagnóstico de gestación MC-MA en la semana 13,5 y translucencia nucal aumentada en uno de los gemelos.

El cariotipo de ambos fetos tras la biopsia corial fue normal (46 XY). En la semana 22 + 3 se diagnostica dextrocardia con defecto de cojinetes endocárdicos, dando como resultado una comunicación interventricular, una comunicación interauricular tipo *ostium primum*, salida de grandes vasos anómala; se observa salida de un vaso único de gran calibre, entre ambos ventrículos, catalogada de *truncus* arterioso. El resto de exploración morfológica extracardiaca es normal para ambos fetos. Se ofrece una ligadura selectiva de cordón umbilical mediante fetoscopia de gemelo afectado, opción que la gestante rechaza. En semana 31 se realiza la maduración fetal con corticoides. En la semana 32 se realiza la cesárea electiva; se obtiene un primer recién nacido (RN) varón de 1.390 g, con un Apgar de 9/9, pH en la arteria umbilical de 7,29 y en la vena de 7,35, y un segundo RN varón de 1.410 g, con un Apgar de 9/9, pH en la arteria umbilical de 7,27 y en la vena 7,32.

El primer RN a su ingreso en la unidad de cuidados intensivos neonatológica es valorado por cardiólogos y es diagnosticado de cardiopatía compleja (canal A-V completo, *truncus* arterioso [TA], atresia de arteria pulmonar y dudoso drenaje venoso anómalo [DVA]), iniciando tratamiento con prostaglandina tipo E1 a dosis habituales, presión positiva continua en vías aéreas durante los dos primeros días de vida y posteriormente precisa ventilación mecánica. A los 16 días de vida y en el contexto de su cardiopatía de base, presenta empeoramiento progresivo, precisando perfusión con fármacos vasoactivos por hipotensión mantenida, hiperpotasemia, oliguria, parada cardiorrespiratoria y defunción. El segundo recién nacido ingresa en neonatología por bajo peso; la exploración cardíaca es normal. Es dado de alta en buen estado a los 55 días de vida con un peso de 3.400 g (fig. 1).

Discusión

Los gemelos monoamnióticos tienen un riesgo incrementado de resultado desfavorable con una mortalidad perinatal de entre el 28-60% según la literatura³, incluidas las complicaciones como síndrome de TFF, entrelazamiento de cordones, prematuridad y malformaciones^{1,16}.

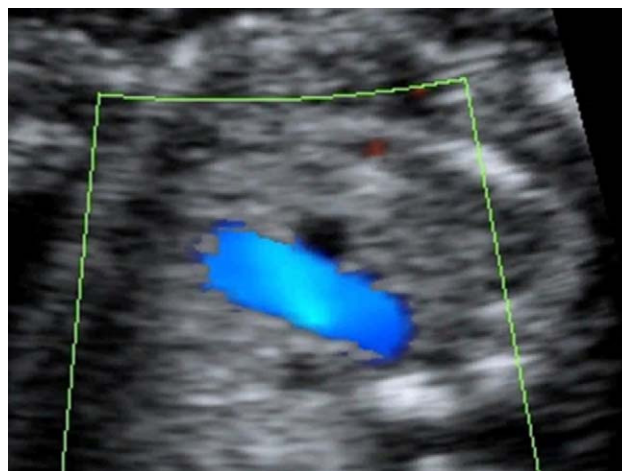


Figura 1 Proyección 3 vasos: tronco arterial único de gran calibre con flujo anterógrado en posición aórtica. Arteria pulmonar hipoplásica.

Actualmente, el diagnóstico del tipo de corionicidad y amnionicidad de una gestación se puede establecer confiablemente mediante ecografía en el primer trimestre². Sin embargo, el manejo ideal de una gestación monoamniótica no está muy establecido. Siguiendo la evidencia, lo recomendable es realizar ecografías de control cada 15 días y realizar una cesárea electiva en la semana 32^{14,16,17}. Prolongar la gestación entre las 33-35 semanas puede incrementar el riesgo de pérdida fetal entre 3 y 5 veces, mientras que llevar la gestación a término multiplica este último riesgo al doble^{18,19}. Se pretende un balance entre los riesgos que comporta la prematuridad y los riesgos incuantificables de prolongar la gestación a término. En nuestro caso, la gestación evolucionó adecuadamente desde el punto de vista obstétrico. Los recién nacidos con prematuridad moderada (31–36 semanas) pueden necesitar medidas de soporte como nutrición parenteral, antibióticos o ventilación endotraqueal pero las complicaciones perinatales graves son infrecuentes¹⁷.

Se han observado todo tipo de malformaciones en las gestaciones MC-MA; las cardíacas son las más frecuentes. Se han reportado anomalías como la hipoplasia del corazón izquierdo¹, la estenosis pulmonar y la fibroelastosis endocárdica (más frecuente en monocigotos), anomalía de Ebstein (más frecuente en dicigotos)⁵ y la transposición de grandes arterias^{14,20}.

Nuestro caso presenta una cardiopatía compleja acompañada de atresia de la arteria pulmonar. El canal A-V es un tipo de defecto septal auriculoventricular y la segunda cardiopatía acianógena en frecuencia. En el TA una sola arteria nace del corazón, acalbagado sobre el septo interventricular y dando origen a las arterias coronarias, pulmonares y aorta ascendente. La historia natural del TA es benigna durante el desarrollo intrauterino, con mínimas alteraciones en la fisiopatología cardiovascular fetal. Sin embargo, cambia de forma dramática después del nacimiento con la caída de las resistencias pulmonares, y aparece una severa insuficiencia cardíaca congestiva con alta mortalidad durante el primer año. Aparte de estas alteraciones con un pronóstico ya grave, se objetivó un DVA que consiste en un drenaje de las venas pulmonares en la cava superior, seno coronario y el resto directamente en aurícula derecha. No se encuentran descripciones de casos similares en la literatura (fig. 2).

Dadas las potenciales complicaciones descritas en una gestación MC-MA, se han postulado algunas opciones para lograr un mejor resultado perinatal. En los últimos años, la aparición de la aplicación del láser en obstetricia permite coagular en forma profiláctica las anastomosis y de esta manera evitar una posible TFF, mejorando así el pronóstico de los gemelos. Sin embargo, como ya se ha señalado, la incidencia de una TFF en monoamnióticos es baja, con lo cual, en estos casos, posiblemente no sea un procedimiento rentable desde el punto de vista riesgo-beneficio.

Una opción más extrema es la reducción fetal mediante la oclusión del cordón umbilical. Existen diversos métodos, la ligadura del cordón mediante fetoscopia, la coagulación con láser, la cauterización monopolar o bipolar y la embolización del cordón con agentes esclerosantes, aunque esta última técnica presenta una tasa alta de fallos. La supervivencia tras estas técnicas del gemelo remanente oscila entre el 70 y el 83%^{16,21,22}. Las complicaciones más frecuentes son la muerte del otro feto, sobre todo en las primeras 24 h, aunque puede



Figura 2 Proyección de 4 cámaras: defecto septal interventricular alto.

ocurrir hasta 10 semanas después del procedimiento, corioamnionitis y rotura prematura de membranas^{21,22}.

El desarrollo MC-MA representa la más precaria de las gestaciones gemelares. Por ello, requiere un seguimiento exhaustivo desde el momento mismo de su diagnóstico, con seguimiento ecográfico cada 15 días y cesárea electiva a las 32 semanas, previa maduración fetal con corticoides. La asociación con cualquier malformación, en especial con malformaciones cardíacas, es elevada, por lo que requiere la realización de una ecografía morfológica detallada de forma temprana.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

Bibliografía

1. Cordero L, Franco A, Joy SD. Monochorionic monoamniotic twins: neonatal outcome. *J Perinatol.* 2006;26:170–5.
2. Sau AK, Langford K, Elliott C, Su LL, Maxwell DJ. Monoamniotic twins: what should be the optimal antenatal management? *Twin Res.* 2003;6:270–4.
3. Grzesiak M, Hincz P, Bielak A, Gulczyńska E, Wilczyński J. Umbilical cord entanglement in monoamniotic twin pregnancy—case presentation and literature review. *Ginekol Pol.* 2006;77:720–5.
4. Ferencz C, Rubin JD, McCarter RJ, Brenner JI, Neill CA, Perry LW, et al. Congenital heart disease: prevalence at livebirth. The Baltimore-Washington infant study. *Am J Epidemiol.* 1985;21:31–6.
5. Hajdú J, Beke A, Marton T, Hruby E, Pete B, Papp Z. Congenital heart malformations in twin pregnancies. *Orv Hetil.* 2005;146:355–60.
6. Manning N, Archer N. A study to determine the incidence of structural congenital heart disease in monochorionic twins. *Prenat Diagn.* 2006;26:1062–4.
7. Karatza A, Wolfenden J, Taylor M, Wee L, Fisk N, Gardiner H. 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.
8. Ramsdell A, Bernanke J, Trusk T. Left-right lineage analysis of the embryonic *Xenopus* heart reveals a novel framework linking

- congenital cardiac defects and laterality disease. *Development*. 2006;133:1399–410.
9. Brand T. Heart development: molecular insights into cardiac specification and early morphogenesis. *Dev Biol*. 2003;258:1–19.
 10. Bartram U, Wirbelauer J, Speer CP. Heterotaxy syndrome – asplenia and polysplenia as indicators of visceral malposition and complex congenital heart disease. *Biol Neonato*. 2005;88:278–90.
 11. Goodship J, Cross I, Scambler P, Burn J. Monozygotic twins with chromosome 22q11 deletion and discordant phenotype. *J Med Genet*. 1995;32:746–8.
 12. Popek EJ, Strain JD, Neumann A, Wilson H. In utero development of pulmonary artery calcification in monochorionic twins: a report of three cases and discussion of the possible etiology. *Pediatr Pathol*. 1993;13:597–611.
 13. Umur A, Van Gemert MJ, Nikkels P. Monoamniotic-versus diamniotic monochorionic twin placentas: anastomoses and twin-twin transfusion syndrome. *Am J Obstet Gynecol*. 2003;189:1325–9.
 14. Ezra Y, Shveiky D, Ophir E, Nadjari M, Eisenberg VH, Samueloff A, Rojansky N. Intensive management and early delivery reduce antenatal mortality in monoamniotic twin pregnancies. *Acta Obstet Gynecol Scand*. 2005;84:432–5.
 15. Van den Wijngaard JP, Umur A, Ross MG, van Gemert MJ. Modelling the influence of amnionicity on the severity of twin-twin transfusion syndrome in monochorionic twin pregnancies. *Phys Med Biol*. 2004;49:N57–64.
 16. Shveiky D, Ezra Y, Schenker JG, Rojansky N. Monoamniotic twins: an update on antenatal diagnosis and treatment. *J Matern Fetal Neonatal Med*. 2004;16:180–6.
 17. Pasquini L, Wimalasundera RC, Fichera A, Barigye O, Chappell L, Fisk NM. High perinatal survival in monoamniotic twins managed by prophylactic sulindac, intensive ultrasound surveillance, and Cesarean delivery at 32 weeks' gestation. *Ultrasound Obstet Gynecol*. 2006;28:681–7.
 18. Roqué H, Gillen-Goldstein J, Funai E, Young BK, Lockwood CJ. Perinatal outcomes in monoamniotic gestations. *J Matern Fetal Neonatal Med*. 2003;13:414–21.
 19. Marret S, Ancel PY, Marpeau L, Marchand L, Pierrat V, Larroque B, et al., Epipage Study Group. Neonatal and 5-year outcomes after birth at 30-34 weeks of gestation. *Obstet Gynecol*. 2007;110:72–80.
 20. Steggerda S, Lopriore E, Sueters M, Bartelings M, Vandenbussche F, Walther F. Twin-to-twin transfusion syndrome, vein of galen malformation, and transposition of the great arteries in a pair of monochorionic twins: coincidence or related association? *Pediatr Dev Pathol*. 2006;9:52–5.
 21. Challis D, Gratacos E, Deprest JA. Cord occlusion techniques for selective termination in monochorionic twins. *J Perinat Med*. 1999;27:327–38.
 22. Lewi L, Gratacos E, Ortibus E, Van Schoubroeck D, Carreras E, Higuera 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.