SÍNDROME DE TRANSFUSIÓN FETO FETAL. PRESENTACIÓN DE UN CASO

Dra. Giselle Lucila Vázquez Gutiérrez
*Esp. de 2do Grado en Pediatría. Profesor Asistente. Hospital Provincial Pediátrico Docente "Hermanos Cordové". Granma. Cuba. gvazquezg@infomed.sld.cu
Dr. Gabriel Granado Pérez
**Doctor en Medicina. Especialista de 1er grado en Neonatología. Hospital Materno Infantil Fe del Valle Ramos. Servicio de Neonatología. Manzanillo. Granma. Cuba.
Telf:53786427ggranadop@infomed.sld.cu
Lesyania Segura Linares
***Doctora en Medicina. Especialista de 1er grado en Neonatología. Hospital Materno Infantil Fe del Valle Ramos. Servicio de Neonatología. Manzanillo. Granma. Cuba.
Jesús Daniel de la Rosa Santana
Doctor en Medicina. Residente 1er ano de MGI.

Fidel Jesús Moreno Cubela
Estudiante de 2do ano Medicina. Universidad de Ciencias Médicas de Granma.

RESUMEN:

El síndrome de transfusión feto fetal es una complicación grave de las gestaciones gemelares monocoriales. Su etiología se debe a la transfusión crónica de sangre del feto donante, al feto receptor; a través de las anastomosis vasculares entre los territorios placentarios de ambos. Se presenta un caso de unagestante de 34 años, con amenorrea de 15 semanas, con hallazgos en la ecografía morfológica de un diagnóstico presuntivo de síndrome de transfusión feto fetal en estadio V, ofreciendo como única y mejor opción la terminación temprana de la gestación. Se concluye que esimportante el diagnóstico precoz, exhaustivo y realizado por un equipo altamente calificado del síndrome transfusión feto fetal. El desenlace del cuadro depende directamente del diagnóstico precoz, estadiaje correcto, del tratamiento efectivo y del momento en el que este se realice.

Palabras clave: enfermedades gemelares, monocorionicidad, síndrome transfusión feto fetal.

INTRODUCCIÓN

El síndrome de transfusión feto fetal es una de las graves complicaciones de las gestaciones gemelares monocoriales. Se produce como consecuencia de las anastomosis vasculares unidireccionales (predominantemente arteriovenosas), entre los territorios placentarios de ambos fetos[1]. Aparece en 10-15 % de las gestaciones gemelares monocoriales, lo que supone 1 de cada 1500-2000 embarazos, por lo que se considera una enfermedad rara[1-3]. El estadiaje se realiza según la clasificación de Quintero, en función de los hallazgos ecográficos. Esto permite conocer la gravedad del síndrome, el pronóstico y establecer el plan de actuación[2]. La presentación clínica depende de si el feto es donante o receptor de volemia, que condicionará las posibles complicaciones de cada uno de ellos. Así como el feto donante debuta con un crecimiento intrauterino retardado y oligoamnios, el feto receptor genera un polihidramnios y un posible fallo cardiaco. En cuanto al diagnóstico, se realiza con el estudio ecográfico minucioso de ambos fetos, en el que se pueden observar claros signos del síndrome.

El tratamiento de elección es la fotocoagulación láser de las anastomosis vasculares mediante fetoscopia[4-6],la técnica y el momento de realizar la cirugía fetal son de especial importancia. El pronóstico es muy variable, dependiendo de la capacidad de diagnóstico precoz y tratamiento que exista en ese momento. En términos generales, se estima la tasa de mortalidad sin tratamiento en un 80-100 %, con un porcentaje entre 15-50 % de secuelas neurológicas[4-8]. Así pues, en los países desarrollados, y gracias a los continuos avances en terapia fetal y diagnóstico prenatal, el pronóstico es bueno si el tratamiento se hace de forma precoz y resulta efectivo[7-10]. Sin embargo, en países no desarrollados, el pronóstico es muy desalentador; por lo que son raros los casos de fetos nacidos que presenten buena calidad de vida.

A continuación, se describe el caso clínico de una gestación gemelar monocorialbiamniótica que presenta un síndrome de transfusión feto fetal.

CASO CLÍNICO

Se presenta el caso clínico de una gestante de 34 años con una amenorrea de 15 semanas. Entre los antecedentes personales, sólo cabe destacar un parto anterior que evolucionó y finalizó sin complicaciones. En la gestación actual el desarrollo ha sido normal, con un estudio combinado de cromosomopatías negativo en el primer trimestre, con bajo riesgo para las trisomías 21,18 y 13. En la ecografía del primer trimestre, se observó una gestación gemelar monocorialbiamniótica con hallazgos acordes y dentro de los límites de la normalidad. En el seguimiento obstétrico, las sucesivas consultas cursan sin incidencias con controles ecográficos normales. Ya en el segundo trimestre, en la ecografía morfológica, se observan

discordancias en el líquido amniótico. En estas, el primer gemelo presenta un hidrops fetal y el segundo gemelo ausencia de actividad fetal cardiaca. (Figuras 1 y 2)

Ante estos hallazgos, se deriva a la Unidad de Diagnóstico Prenatal del Hospital de Referencia por sospecha de Síndrome de Transfusión Feto Fetal [STFF]estadio V de la clasificación de Quintero. Una vez valorada por el equipo de esta unidad, se confirman los hallazgos ecográficos descritos previamente y se informa a los padres del diagnóstico de síndrome de transfusión feto fetal en estadio V, ofreciendo como única y mejoropciónlaterminación temprana de la gestación.

Figura.1Figura.2

DISCUSIÓN

El síndrome de transfusión feto-fetal se trata de una enfermedad rara, grave y exclusiva de las gestaciones gemelares monocoriales. Se caracteriza por la aparición de una secuencia de hallazgos ecográficos, cuyo inicio es el binomio oligoamnios/polihidramnios que aparece como consecuencia de una alteración en la distribución de flujos sanguíneos placentarios[(3)].La explicación etiológica se relaciona por la descompensación hemodinámica continua que se crea por las anastomosis unidireccionales, frecuentemente arteriovenosas. El flujo sanguíneo aún no oxigenado circula, a través de la arteria del gemelo donante, hasta los cotiledones compartidos con el gemelo receptor, donde se oxigena a través de las vellosidades placentarias y se produce el intercambio gaseoso. Posteriormente, la sangre oxigenada pasa a una vena del gemelo receptor, lo cual genera un desequilibrio de volemia y oxigenación sanguínea entre ambos fetos. Este proceso lleva al gemelo donante a un estado de hipovolemia, anemia y restricción de crecimiento, mientras que el receptor mantiene un estado de hipervolemia y sobrecarga-descompensación circulatoria,con posibles complicaciones trombóticas derivadas de la hiperviscosidad sanguínea. No obstante, la incidencia de esta patología está probablemente subestimada si consideramos el creciente número de gestaciones múltiples y de interrupciones precoces de la gestación atribuidas a esta causa, y que no se reflejan en las estadísticas perinatales.

En general, la frecuencia de esta patología es muy limitada, aparece en 1 de cada 10 gestaciones gemelares monocoriales[3].El cuadro clínico que se desarrolla como consecuencia del reparto anómalo de flujo sanguíneo entre ambos fetos. (Figura 3) Esto hace que las manifestaciones sean diferentes en función de que el territorio placentario de cada feto sea receptor o donante de esa distribución desigual de volemia. Por lo tanto, en el feto donante de volumen sanguíneo, se desarrolla un cuadro caracterizado por oligoamnios, anemia, ausencia de visualización vesical por falta de líquido amniótico, restricción de crecimiento como consecuencia del menor aporte de sangre y fenómeno de "stucktwin" por plegamiento de la membrana amniótica sobre el feto derivado del oligoamnios[8]. En el feto receptor, se observa el cuadro inverso, caracterizado por polihidramnios, cardiomegalia, fenómenos trombóticos y alteraciones circulatorias derivadas del exceso de volumen recibido por el territorio placentario fetal[1].

La evolución de esta enfermedad lleva a un feto hipovolémico oligúrico con oligohidroamnios y a otro hipervolémico, poliúrico con polihidroamnios. (Figura 4).Es de esta situación de la que se van a derivar los problemas de esta enfermedad que, sin tratamiento, tiene un 90% de mortalidad y de entre los superviviente un 30% tienen problemas de desarrollo neurológico. Los nuevos tratamientos que se han ido desarrollando han mejorado tanto la supervivencia como la cantidad de problemas durante el desarrollo. Actualmente de todos esos tratamientos el de elección es la fotocoagulación con láser endoscópico de las anastomosis arteriovenosas.

Figura.3

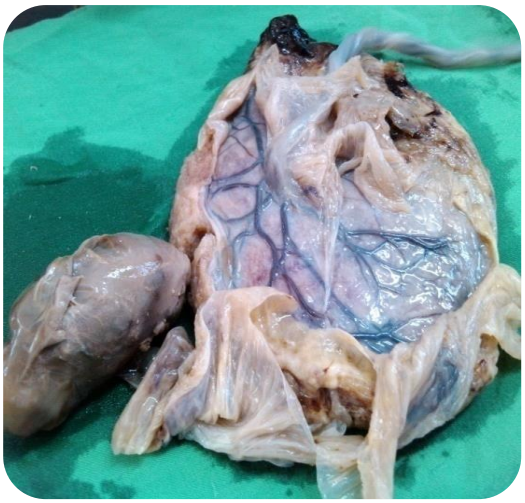

Figura.4

La etiología de esta enfermedad se presenta en la estructura de la placenta en la cual los gemelos monocoriónicos suelen tener anastomosis. Las hay arterio-venosas (AV), arterio-arteriales (AA) y veno-venosas (VV). En la población las AV están presentes en el 90-95% de los casos, las AA las encontramos en un 85-90% y las VV solo aparecen en un 15-20%. En

situaciones normales el flujo de sangre se encuentra equilibrado pero en las placentas con STFF hay un menor número de AA lo que lleva a un desequilibro entre los flujos. Aunque no es el único factor que influye ya que hay casos de STFF con esas anastomosis. La enfermedad puede no estar causada por las uniones entre la placenta si no por desórdenes del eje renina-angiotensina-aldosterona.

Para diagnosticar esta patología son necesarios dos criterios. Primero la presencia de un embarazo de gemelos diamnióticos monocoriónicos y la segunda es la presencia de oligohidroamnios (definido por el máximo bolsillo vertical [MVP] < 2cm) y polihidroamnios en el otro (MVP > 8cm). Ambos se pueden estudiar mediante ecografía. También podemos hallar otros signos no diagnósticos que son: un desequilibrio de crecimiento > 20%, una restricción del crecimiento intrauterino y un peso < 10% del estimado para la edad gestacional.

Quintero definió en 1999 unos criterios ecográficos que son los que se siguen usando hoy en día por su buena correlación con los estadios de la enfermedad[1].

Estadiaje del síndrome de transfusionfeto-fetal		
Estadio	**Parámetro ecográfico**	**Criterio diagnóstico**
I	MVP de líquido amniótico	MVP < 2cm en el saco del donante y MVP > 8 cm en el saco del receptor
II	Vejiga fetal	No visualización de la vejiga fetal tras 60 minutos de observación
III	Forma de la onda Doppler de la arteria umbilical, el ductus venoso y la vena umbilical	Flujo diastólico en la arteria umbilical ausente o revertido
IV	Hidrops fetal	Hidrops en uno o ambos gemelos
V	Ausencia de actividad fetal cardiaca	Muerte fetal de uno o de los dos gemelos

En el momento del diagnóstico se puede encontrar la enfermedad en diferentes estadios. El 11 – 15% se encuentran en el estadio I, el 20 – 40% en el estadio II, el 38 – 60% en el estadio III, el 6 – 7% y el 2% se encuentran en el estadio V[4]. La evolución de la enfermedad está condicionada por estos estadios y la supervivencia es diferente en cada uno de ellos.

Los pacientes diagnosticados en estadio I tienen una incidencia de resolución de la enfermedad del 85% y una supervivencia ligeramente superior, especialmente cuanto más temprano es el diagnóstico. En conjunto la supervivencia de al menos un gemelo varía desde el 15% hasta el 70 % en función de la gravedad y de la edad gestacional.

No hay estudios randomizados que establezcan una frecuencia para las ecografías para un screeningóptimo pero sí que se han establecido unos factores de riesgo para el desarrollo. La discordancia entre gemelos del crown-lump o de la translucencianucal; o una inversión o

desaparición de la onda A del ductus venoso son factores de riesgo en el primer trimestre. En el segundo semestre la discordancia de crecimiento, una inserción velamentosa de la placenta o la ecogenicidad de la placenta (la porción del donante es hiperecogénica).

El objetivo del tratamiento es coagular las anastomosis arterio venosas (AV) que son las que permiten intercambio de sangre entre los fetos eliminando de esta forma la etiología de la enfermedad. Se hace de manera selectiva, es decir, solo se coagulan esos vasos ya que la muerte fetal intrautero es menor. Quintero et al. describieron el método selectivo y la forma de identificar los vasos mediante seguimiento de las arterias (son más oscuras porque están desoxigenadas) desde el cordón umbilical hasta el cotiledón y la vena desde el cotiledón hasta el cordón umbilical.

Existen diferentes modelos de fetoscopios para este procedimiento, pero no se ha demostrado que ninguno sea mejor. Los hay con ángulo y rectos que se usarán en función de la situación, de las preferencias y habilidad del cirujano.

En el estadio I no hay muchos estudios randomizados que comparen la conducta expectante con el tratamiento con láser. Solo se llevó a cabo en 6 pacientes del EurofetusTrial y en algunos otros estudios no randomizados. Los datos tras el tratamiento sugieren que la tasa de supervivencia de los dos gemelos (75%) y la tasa de supervivencia general (83%) es equiparable a la conducta expectante por lo que es esta última la que se elige ante un feto en estadio I de STFF[(3)].

Para los estadios II, III, y IV es también el tratamiento de elección ya que, aunque no hay estudios randomizados que lo comparen con una conducta expectante se asume, que por la historia natural de la enfermedad este procedimiento es mejor. En el estadio V donde ocurre la muerte de uno de los fetos, no se ha demostradoque los estudios randomizados aumenten la supervivencia, pero sí que la fotocoagulación mejora los resultados en el desarrollo neurológico.

El diagnóstico definitivo es fundamentalmente ecográfico, para así lograr el diagnóstico precoz y certero con un estudio pormenorizado de este tipo de gestaciones. Así pues, es de gran importancia la definición de la corionicidad en el control ecográfico del primer trimestre; ya que permite identificar todas aquellas gestaciones gemelares monocoriales, establecer un control más exhaustivo y diagnosticar precozmente las posibles complicaciones que puedan surgir[(7)].

El pronóstico es muy variable, dependiendo de la capacidad de diagnóstico precoz y tratamiento que exista en ese momento. En términos generales, se estima la tasa de mortalidad sin tratamiento en un 80-100 %, con un porcentaje de entre 15-50 % de secuelas neurológicas[(4-9)]. Así pues, en los países desarrollados, y gracias a los continuos avances en terapia fetal y diagnóstico prenatal, el pronóstico es bueno si el tratamiento se hace de forma precoz y resulta efectivo[(7)]. Sin embargo, en países no desarrollados, el pronóstico es muy

desalentador, por lo que son raros los casos de fetos nacidos que presenten buena calidad de vida.

En concreto, el síndrome se presenta en un 10 por ciento de los embarazos de gemelos que comparten placenta, al formarse conexiones anómalas de los vasos sanguíneos que resultan en una desigual distribución del flujo de sangre de la placenta. El tratamiento actual se basa en la cirugía con láser, un procedimiento invasivo que destruye los vasos comunicantes, pero que a menudo resulta ineficaz y siempre plantea un importante riesgo, por lo que se reserva para los casos graves. Los hallazgos sugieren que esta técnica de HIFU, con un mayor desarrollo, podría ofrecer una alternativa menos invasiva y potencialmente más segura para el tratamiento del síndrome de transfusión feto-fetal, además de para otros trastornos del embarazo potencialmente relacionados.

CONCLUSIONES

Por todo lo anterior expuesto se recomienda la realización de ecografía avanzada cada 2 semanas a todo embarazo gemelar monocorial por médicos especialistas en Medicina Fetal con la finalidad de realizar una detección oportuna y, en caso de confirmar que existe una restricción de crecimiento leve, realizar un seguimiento semanal y solo en caso de gravedad recibir un tratamiento quirúrgico en el momento adecuado.La evaluación de la severidad del cuadro clínico es esencial para plantear el pronóstico fetal a corto y largo plazo, el tipo de tratamiento a realizar y el momento de realizarlo; por ello, la clasificación más utilizada en la actualidad es la propuesta por Quintero, dividida en 5 estadios.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Rueda-Ruiz N.Síndrome de Transfusión Feto Fetal. MÉD.UIS. [Internet].2016 [citado 5 Oct 2019];29(3):[aprox.10p.]. Disponible en : http://www.scielo.org.co/pdf/muis/v29n3/0121-0319-muis-29-03-00061.pdf

2. Pantoja GarridoM, Frías SánchezZ, Marchena RománAM. Manejo del síndrome de transfusión feto fetal en gestaciones gemelares monocoriales. Rev. cuban. obstet. ginecol [Internet].2016[citado 5 Oct 2019]; 42(4):[aprox. 9 p.]. Disponible en: http://revginecobstetricia.sld.cu/index.php/gin/article/view/116/95

3. Urbano Ortiz J, Martinez JM, Eixarch E, Crispi F, Puerto B, Gratacós E. Complicaciones del embarazo gemelar monocorial: claves para el diagnóstico y tratamiento. DIAGN PRENAT. [Internet].2012[citado 5 Oct 2019]; 23(3): [aprox. 8p.]. Disponible en: https://www.elsevier.es/es-revista-diagnostico-prenatal-327-pdf-S2173412712000674

4. Monge von HeroldC. Sindrome de transfusión feto – fetal. Rev. Médica Sinergia[Internet].2018[citado 5 Oct 2019]; 3(3):[aprox. 3p.]. Disponible en : https://www.medigraphic.com/pdfs/sinergia/rms-2018/rms183c.pdf

5. Molina-Giraldo S, Solano-Montero AF, Santana Corredor NL, Ortega C, Alfonso-Ayala DA. Resultados perinatales en embarazos múltiples monocoriales relacionados con las características placentarias. Ginecol Obstet Mex[Internet]. 2017[citado 5 Oct 2019]; 85(2):[aprox.11p.]. Disponible en : http://www.scielo.org.mx/pdf/gom/v85n2/0300-9041-gom-85-02-00080.pdf

6. Cordero González G, Santillán Briceño V,FríasMadridB,CarreraMuiños S, Yllescas Medrano E,Barrera Martínez PI. Síndrome de transfusión feto-feto: resultados neonatales en un hospital de tercer nivel en la Ciudad de México. PerinatolReprodHum. [Internet].2016[citado 5 Oct 2019]; 30(1):[aprox. 6p.]. Disponible en: https://reader.elsevier.com/reader/sd/pii/S0187533716300152?token=133C98429D20E16D39CF101649F6651AB3D018BED57D90F5DDA4EFE9DEDD6238E78C5C1C2E3FC698C32A52683EE77BBF

7. Huamán Guerrero, M,Yamamoto Cortez, M. Síndrome de transfusión feto-fetal (STFF).Rev. Peruana de Ginecología y Obstetricia[Internet].2015[citado 5 Oct 2019];61(3):[aprox.5p.].Disponible en : https://www.redalyc.org/pdf/3234/323442608011.pdf

8. Ventura LaverianoW, Novoa ReyesR, Castillo UrquiagaW, Zárate GiraoM, Huertas TacchinoE, Nazario RedondoC, et al. Fetoscopia y fotocoagulación láser en el manejo del síndrome de transfusión feto fetal: serie de los primeros casos tratados en el Perú. Rev Perú Ginecol Obstet[Internet]. 2019[citado 5 Oct 2019];65(2):[aprox.5p.]. Disponible en : http://www.scielo.org.pe/pdf/rgo/v65n2/a11v65n2.pdf

9. Yakcich J, Lambert A, Marfull C, Oyarzun E, Figueroa H, Yamamoto M, et al. Síndrome de Transfusión Feto-Materna. A propósito de dos casos. REV CHIL OBSTET GINECOL. [Internet].2018[citado 5 Oct 2019];83(2): [aprox. 6p.].Disponible en: https://scielo.conicyt.cl/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0717-75262018000200203&lng=es

10. Molina S,Casas R,Ortiz R.Resultados perinatales en el síndrome de transfusión feto fetal manejados con la técnica de Solomon.RevChil Obstet Ginecol[Internet].2016[citado 5 Oct 2019]; 81(3):[aprox.8p.]. Disponible en : https://scielo.conicyt.cl/pdf/rchog/v81n3/art11.pdf

11. Parra Suárez GL. Síndrome de Transfusión Feto –Fetal [Internet]. Ambato-Ecuador: Universidad Técnica de Ambato. Facultad de Ciencias de la Salud; 2016 [citado 5 Oct 2019]. Disponible en: http://repositorio.uta.edu.ec/bitstream/123456789/23105/2/Parra%20Su%C3%A1rez%2C%20Gabriela%20Lizbeth.pdf