

J. González de Dios, M. Moya Benavent,
T. Durà Travé, M.J. Mateo Moraleda

An Esp Pediatr 1998;49:627-630.

Hidrops fetal no inmunológico y secuencia deformativa de oligoamnios como manifestación de transfusión gemelo-gemelo

Introducción

El síndrome de transfusión gemelo-gemelo (STGG) es una complicación que afecta entre el 5% y el 25% de los embarazos gemelares monocoriónicos, como resultado de una anastomosis arteriovenosa profunda⁽¹⁻³⁾. Esta anastomosis vascular ocasiona una importante alteración circulatoria entre ambos fetos, con anemia en el gemelo donante y policitemia en el gemelo receptor. Este síndrome puede presentarse en cualquier momento de la gestación, siendo peor su pronóstico cuanto más precoz sea su instauración⁽⁴⁾.

El interés de nuestro caso de STGG es que constituye la mayor expresividad resultante de este desequilibrio circulatorio, manifestándose en el gemelo donante como secuencia deformativa de oligoamnios (SDO) y en el gemelo receptor como hidrops fetal no inmunológico (HFNI). Analizamos los mecanismos fisiopatológicos implicados y las actitudes perinatales propuestas para intentar prevenir su tórpida evolución.

Observación clínica

Embarazo gemelar monocorial en primigesta de 22 años, en el que se detecta discordancia en el crecimiento de ambos fetos en la semana 16, practicándose una amniocentesis genética (46 XY). Progresivamente se acentuó la discordancia en el crecimiento de los fetos: feto grande hidrópico y feto pequeño con fenómeno de gemelo «enclavado» y malformación abdominal. Se plantearon dos posibles diagnósticos: 1) STGG de inicio muy precoz, y 2) gestación monocorial con segundo gemelo malformado.

Progresivo aumento del polihidramnios, que precisó tres amniocentesis evacuadoras (en total 3.500 ml) a partir de la semana 23, con amenaza de parto inmaduro, motivo por el que se instauró tocólisis con indometacina. Se instauró digitalización como terapéutica fetal (0,5 mg/día), alcanzándose una digoxemia materna de 0,90 ng/ml y un nivel en líquido amniótico de 0,53 ng/ml. En la semana 29, debido a la mala evolución (insuficiencia cardíaca del gemelo hidrópico con monitorización no estresante patológica y estancamiento total del crecimiento del segundo gemelo), se decidió practicar cesárea, previa maduración

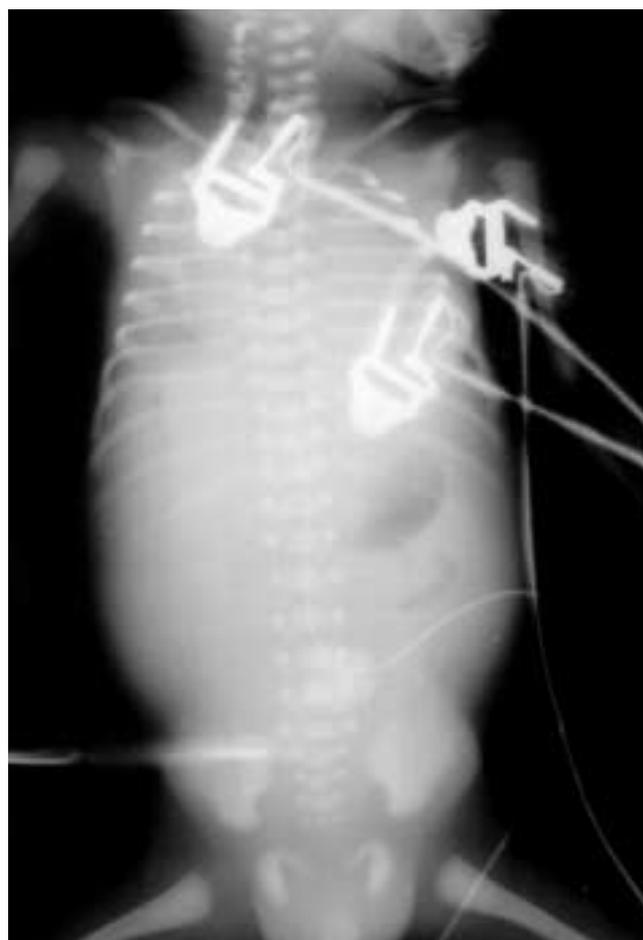


Figura 1. Radiografía de tórax y abdomen del primer gemelo: cardiomegalia, velamiento difuso de ambos hemitórax (derrame pleural) y abdomen (ascitis). Se aprecia tubo endotraqueal y catéter umbilical.

pulmonar fetal con corticoides. Nacen dos recién nacidos varones, el primero en presentación cefálica y el segundo en podálica.

- **Primer gemelo (receptor).** Peso = 1.340 g (P25); talla = 40,5 cm (P25); PC = 27 cm (P10). Test de Apgar de 2 al 1^{er} y 5^o minuto, pese a las oportunas medidas de reanimación profunda (incluida toracocentesis de hemitórax derecho).

A la exploración presenta aspecto edematoso, pletórico y cianótico, con hipotonía generalizada e hiporreactividad. Ausencia

Departamento de Pediatría. Hospital Universitario San Juan. Universidad «Miguel Hernández». Alicante.

Correspondencia: J. González de Dios. C/ Prof. Manuel Sala 6, 3^o A. 03003 Alicante.

Recibido: Marzo 1998

Aceptado: Junio 1998



Figura 2. Aspecto general del segundo gemelo: crecimiento intrauterino retardado, facies de Potter, artrogriposis múltiple.

de esfuerzo respiratorio, con hipoventilación generalizada, incluso tras ventilación mecánica. Se ausculta latido cardíaco apagado, arrítmico y bradicárdico. Importante diástasis de suturas y fontanelas muy amplias.

En la analítica de ingreso se detecta policitemia (hematócrito = 67%) y alteración de la coagulación (índice de Quick = 26,8% y APTT > 120 seg), y en el estudio radiológico se constata gran cardiomegalia (índice cardiotorácico = 0,80) y velamiento difuso de tórax y abdomen (derrame pleural y ascitis) (Fig. 1).

Mantiene hipoxemia, hipercarbia y bradiarritmia desde el ingreso pese a las medidas de asistencia respiratoria y soporte inotrópico. Diátesis hemorrágica generalizada, con sangrado en los puntos de venopunción y canalización umbilical. Fallece a las dos horas de vida.

- **Segundo gemelo (donante).** Peso = 550 g (P < 10); talla = 29,5 cm (P < 10); PC = 22,5 cm (P < 10). Al nacimiento presentaba una membrana amniótica totalmente adherida a la piel (anhidramnios), e importante grado de maceración, con test de Apgar de 1 al minuto por la presencia de mínimo latido cardíaco. Fallece en el paritorio en los primeros minutos de vida.

A la exploración se aprecia una palidez cutáneo-mucosa extrema y un importante grado de desnutrición. Facies de Potter, con marcado surco subpalpebral, nariz aplastada, microrretro-



Figura 3. Aspecto de la placenta: hemidisco grande y congestivo (gemelo receptor) y hemidisco pequeño y pálido (gemelo donante).

natia, orejas displásicas y rotadas hacia detrás. Tórax hipoplásico, contracturas articulares múltiples y criptorquidia bilateral (Fig. 2).

Se concedió el estudio necrópsico. La placenta monocorial-biamniótica reveló cambios consistentes con el STGG (Fig. 3): se demostraron las anastomosis vasculares entre ambos hemidiscos, uno grande y congestivo con vasos ingurgitados y el otro pequeño y pálido. En el gemelo receptor se confirma la presencia de HFNI con edema subcutáneo, derrame pleural y pericárdico, ascitis, hipertrofia miocárdica y microhemorragias viscerales múltiples. En el gemelo donante se confirma la presencia de SDO, confirmándose por anatomía patológica la hipoplasia pulmonar (peso combinado de ambos pulmones de 7 g, frente al valor normal de 20 ± 8 g para su edad gestacional); también mostraba una marcada dilatación de todo el marco duodenal por obstrucción luminal a nivel del ángulo de Treitz, correspondiente a una atresia intestinal tipo I, e hipertrofia de los islotes de Langerhans.

Discusión

Los criterios más utilizados para diagnosticar el STGG son una diferencia en el peso y en el hematócrito al nacer superior al 20%⁽⁵⁾. En nuestro caso la diferencia de peso era de un 143% y, aunque sólo disponemos del hematócrito del gemelo receptor (65%), es evidente que la diferencia entre hematócritos sería superior al 20%, debido a la intensa palidez del gemelo donante. Pueden existir grandes diferencias en el peso (saprofitismo) o en el hematócrito entre gemelos mono o dicoriónicos, pero cada dato aislado no implica la existencia de STGG⁽⁵⁾.

Para que se produzca el STGG es necesario que haya anastomosis vasculares de arteria a vena. La existencia de anastomosis vasculares en placentas dicoriónicas es tan rara que, a efectos prácticos, la posibilidad de STGG puede descartarse cuando se presenta este tipo de placenta⁽⁶⁾.

El diagnóstico prenatal del STGG es de presunción y requiere que se cumplan los criterios expuestos en la tabla I, los cuales estaban presentes en nuestro caso. La utilidad de la ecografía

Tabla I Criterios de diagnóstico prenatal en el síndrome de transfusión gemelo-gemelo*

- Hay una discordancia en el peso fetal estimado entre los gemelos $\geq 20\%$
- Sólo se observa una placenta por ecografía
- Los gemelos son del mismo sexo
- La edad gestacional al diagnóstico es < 28 semanas
- Existe una discrepancia significativa en el volumen de líquido amniótico que rodea a cada gemelo
- Se aprecian signos de hidrops fetal en uno o dos gemelos

* Modificado de ref. 3.

Doppler está en discusión, con un amplio rango de resultados dependiendo de la magnitud de los cambios vasculares y posible disfunción cardíaca de los fetos^(7,8).

El tratamiento prenatal del STGG es complicado^(9,10). Cada vez se publican mejores resultados con la amniocentesis seriada, basado en su papel sobre la angioarquitectura de la placenta monocoriónica, que puede condicionar un potencial cambio en la dirección de la transfusión sanguínea^(2,11). Se discute el valor de la coagulación de las anastomosis con láser YAG a través del fetoscopio⁽¹²⁾. La terapia materna con digoxina está ampliamente aceptada, con el fin de conseguir niveles terapéuticos en el feto hidrópico con insuficiencia cardíaca^(13,14). El parto prematuro es necesario en casi todos los STGG, siendo preciso utilizar corticoides para acelerar la maduración pulmonar. En el diagnóstico de dicha maduración por amniocentesis es importante recordar que el gemelo donante suele presentar un grado de maduración pulmonar más avanzado que el gemelo receptor; por tanto, la amniocentesis se debe realizar preferentemente en el gemelo más grande⁽³⁾.

La gemelaridad constituye un interesante modelo biológico «per se», y en nuestro caso ambos gemelos manifestaron la patología de mayor gravedad dentro del espectro clínico del STGG. Es decir, las alteraciones funcionales secundarias al desequilibrio circulatorio crónico han provocado un conjunto de alteraciones morfológicas cuyas bases fisiopatológicas conviene recordar.

El gemelo receptor presentó un HFNI por la insuficiencia cardíaca secundaria al aumento del gasto cardíaco que supuso una policitemia mantenida, con hipervolemia intravascular e hiperviscosidad. El término hidrops fetal se refiere a la presencia en el feto y recién nacido de edemas generalizados, acompañados o no de derrames en cavidades serosas. El edema es producido por una anormal distribución del agua corporal, con un exceso de agua intersticial. La transferencia de agua viene determinada por el equilibrio entre presión hidrostática-oncótica-permeabilidad capilar, que, generalmente, se altera de manera multifactorial en el hidrops⁽¹⁵⁾, si bien en nuestro caso el factor patogénico más importante es el aumento de la presión hidrostática. El hidrops fetal inmunológico es infrecuente actualmente (por el continuo descenso de la isoimmunización Rh), y cons-

tantemente se amplía la lista de causas (maternas, fetales y/o placentarias) responsables del HFNI^(16,17), entre las que debemos incluir el STGG. El HFNI constituye un reto para el obstetra y neonatólogo, tanto desde el punto de vista diagnóstico, como terapéutico, con una tasa de mortalidad perinatal que oscila entre el 50 y 98%, debido a las importantes complicaciones asociadas: insuficiencia cardiorrespiratoria, trastornos de coagulación, insuficiencia renal, infecciones, etc.^(17,18).

El gemelo donante presentó una SDO, como consecuencia de las deformidades y defectos funcionales que se derivan de la «cascada» de la hipomovilidad fetal extrínseca, secundaria al oligoamnios^(19,20): presentación anómala (frecuente en podálica) y parto distócico, alteración del crecimiento fetal (la hipomovilidad fetal contribuye al crecimiento intrauterino retardado, generalmente, asociado a insuficiencia útero-placentaria), alteración del descenso testicular (criptorquidia), alteraciones craneofaciales (facies de Potter por compresión uterina), disminución del movimiento esquelético (artrogriposis) y del movimiento torácico (hipoplasia pulmonar, factor pronóstico fundamental de la SDO). Todos estos datos clínicos estaban presentes en nuestro segundo gemelo, cuyo anhidramnios fue secundario a la intensa y precoz anemia e insuficiencia placentaria, con una casi nula producción de líquido amniótico. Curiosamente, la atresia intestinal tipo I encontrada en la necropsia del segundo gemelo sería compatible con un cierto grado de polihidramnios, pero tal situación no se produjo por la ausencia de producción de líquido amniótico en este feto. Se denomina gemelo «enclavado» a la descripción ecográfica de la forma extrema del STGG, de forma que el feto parece estar clavado contra la pared del útero y no cambia de posición al movilizar a la madre, debido a la escasez de líquido amniótico^(1,3), tal como se constató en el control obstétrico de nuestra gestante. Es cierto que la forma más extrema en el gemelo donante dentro del STGG es el desarrollo de graves defectos estructurales en el desarrollo del corazón y/o cabeza, situación incompatible con la vida que se denomina feto acardio-acéfalo⁽¹⁰⁾.

La supervivencia del STGG viene condicionada por una serie de factores de mal pronóstico^(3,4,21): 1) menor edad gestacional en el momento del diagnóstico; 2) menor edad gestacional en el momento del parto (25% de supervivencia en la semana 27 y 80% en la semana 32); 3) mayor grado de discordancia en el peso intergemelar; 4) asociación polihidramnios-oligohidramnios; 4) complicaciones obstétricas y derivadas de los tratamientos aplicados. Nuestro caso constituye un grado extremo de STGG, en el que se asociaban todos estos factores de mal pronóstico.

Los malos resultados perinatales de este caso, pese a la instauración de las terapias combinadas a nuestro alcance, nos debe plantear algunas alternativas en su manejo perinatal: diagnóstico más precoz y extracción de los fetos con menor edad gestacional, o bien plantear la posibilidad de un feticidio selectivo antes de la semana 16, para evitar el daño neurológico del feto superviviente derivado del microembolismo de tromboplastina⁽²²⁾. Y ello con el objetivo de obtener al menos un re-

cién nacido sano, sin menoscabo para la salud de la madre.

Bibliografía

- 1 Pretorius DH, Mahony BS. Twin gestations. En: Nyberg DA y cols. Diagnostic ultrasound of fetal anomalies. Text and atlas. Sant Louis: Mosby Year Book, 1990. p. 592-622.
- 2 Bajoria R, Wigglesworth H, Fisk N. Angioarchitecture of monochorionic placentas in relation to the twin-twin transfusion syndrome. *Am J Obstet Gynecol* 1995; **172**:856-863.
- 3 Arias F. Gestación múltiple. En: Guía práctica para el embarazo y el parto de alto riesgo. Madrid: Mosby/Doyma Libros, 2ª ed. 1994. p. 132-150.
- 4 Pinette MG, Pan Y, Pinette SG, Stubblefield PG. Treatment of twin-twin transfusion syndrome. *Obstet Gynecol* 1993; **82**:841-846.
- 5 Danskin FH, Neilson JP. Twin-to-twin transfusion syndrome: What are appropriate diagnostic criteria? *Am J Obstet Gynecol* 1989; **161**:365-369.
- 6 Robertson EG, Neer KJ. Placental injection studies in twin gestation. *Am J Obstet Gynecol* 1983; **147**:170-173.
- 7 Farmakides G, Schulman H, Saldana LR y cols. Surveillance of twin pregnancy with umbilical artery velocimetry. *Am J Obstet Gynecol* 1985; **153**:789-792.
- 8 Giles WB, Trudinger BJ, Cook CM y cols. Doppler umbilical artery studies in the twin-twin transfusion syndrome. *Obstet Gynecol* 1990; **76**:1097-1099.
- 9 Laprior E, Vandenbussche FPHA, Tiersma ESM, De Beaufort AJ, De Leeuw JP. Twin-to-twin transfusion syndrome: New perspectives. *J Pediatr* 1995; **127**:675-680.
- 10 Iriundo Sanz M. Transfusión feto-fetal. *Arch Pediatr* 1997; **48**:209-212.
- 11 Urig MA, Clewell WH, Elliott JP. Twin-twin transfusion syndrome. *Am J Obstet Gynecol* 1990; **163**:1522-1526.
- 12 DeLia JE, Cruikshank DP, Keye WR. Fetoscopic neodymium: Yag laser occlusion of placental vessels in severe twin-twin transfusion syndrome. *Obstet Gynecol* 1990; **75**:1046-1053.
- 13 DeLia JE, Emery MG, Sheafor SA, Jennison TA. Twin transfusion syndrome: successful in utero treatment with digoxin. *Int J Gynaecol Obstet* 1985; **23**:197-201.
- 14 Roman JD, Hare AA. Digoxin and decompression amniocentesis for treatment of feto-fetal transfusion. *Br J Obstet Gynecol* 1995; **102**:421-423.
- 15 Hutchinson AA. Pathophysiology of hydrops fetales. En: Fetal and neonatal cardiology. Philadelphia: W.B. Saunders Co. 1990. p. 197-210.
- 16 Anderson HM, Hutchinson AA, Fortune D. Non-immune hydrops fetalis: Changing contribution to perinatal mortality. *Br J Obstet Gynecol* 1983; **90**:636-639.
- 17 González de Dios J. Hydrops fetalis: un reto en neonatología. *Arch Pediatr* 1995; **46**:212-220.
- 18 Chescheir NC, Seeds JW. Management of hydrops fetales. En: Fetal and neonatal cardiology. Philadelphia: W.B. Saunders Co. 1990. p. 211-219.
- 19 González de Dios J, Moya M, Juste M, Herranz Y. Secuencia deformativa de oligoamnios. *Rev Esp Pediatr* 1994; **50**:369-373.
- 20 Rodríguez JI, Palacios J. Pathogenic mechanisms of fetal akinesia deformation sequence and oligohydramnios sequence. *Am J Med Genet* 1991; **40**:284-289.
- 21 Weiner CP, Ludomirski A. Diagnosis, pathophysiology and treatment of chronic twin-to-twin transfusion syndrome. *Fetal Diagn Ther* 1994; **9**:283-290.
- 22 Bebbington MW, Wilson RC, Machan L, Wittmann BK. Selective fe-