

Síndrome de transfusión feto-fetal: reporte de caso y consideraciones críticas en el manejo

María Calvo Albarrán*, Paula Hernández Vecino*, Blanca Grande Rubio*, María Belén Cajas Sánchez**

*MIR. Ginecología y Obstetricia. Complejo Asistencial de Zamora. Zamora (España).

**LES. Ginecología y Obstetricia. Complejo Asistencial de Zamora. Zamora (España).

Correspondencia: María Calvo Albarrán. mcalvoal@saludcastillayleon.es

RESUMEN

Introducción y objetivos: Los gemelos monocigóticos representan aproximadamente el 20% de las gestaciones gemelares espontáneas. Estos embarazos tienen gran importancia obstétrica porque pueden desarrollar una serie de complicaciones propias del hecho de compartir una única placenta, como el síndrome de transfusión feto-fetal (STFF), que aparece en el 15% de ellos debido a la existencia de anastomosis vasculares y que ocasiona una elevada morbimortalidad perinatal.

Exposición del caso: Primigesta de 20+2 semanas con gestación monocorial biamniótica que es diagnosticada de una discordancia en el volumen estimado de líquidos amnióticos y de disminución del peso fetal estimado del segundo gemelo. Con la sospecha de un cuadro de STFF se derivó al centro de referencia, donde se confirmó el diagnóstico y se realizó fotocoagulación con láser vía fetoscópica. La evolución posterior fue, sin embargo, desfavorable, produciéndose una rotura prematura de las membranas y un parto prematuro a las 23+6 semanas.

Diagnóstico y discusión: El del STFF es un desequilibrio entre las circulaciones de los dos fetos de una gestación monocorial debido a la existencia de comunicaciones vasculares placentarias. Su diagnóstico es ecográfico, ya que ocasiona un polihidramnios en uno de los fetos (receptor) y un oligoamnios en el otro (donante). Puede producir distintos grados de afectación fetal y para describir de forma estandarizada la gravedad del síndrome se utiliza el sistema de estadificación de Quintero. Es importante realizar evaluaciones ecográficas seriadas para la detección precoz. EL STFF en estadios avanzados puede ser tratado mediante fotocoagulación fetoscópica láser de las anastomosis placentarias.

PALABRAS CLAVE

Gestación monocorial, síndrome de transfusión feto-fetal, coagulación láser, terapia intrauterina.

CASO CLÍNICO

INTRODUCCIÓN Y OBJETIVOS

El STFF es una complicación de las gestaciones monocoriales que se produce como consecuencia de la existencia de anastomosis vasculares, propias de estas placentas y que derivan en un desequilibrio hemodinámico con un feto hipervolémico que desarrolla un polihidramnios y otro hipovolémico en oligoamnios [1,2]. El STFF ocurre exclusivamente en las gestaciones múltiples MC, aquellas en las que se comparte una única placenta, y suele presentarse entre las 16 y las 26 semanas de gestación. Afecta, aproximadamente, al 10-15% de las gestaciones monocoriales [1,3] y se estima que entre el 9 y el 15% de las MC son biamnióticas y el 6% monoamnióticas [4].

Para el desarrollo del STFF es fundamental la presencia de anastomosis vasculares en la placa coriónica que conectan las dos circulaciones umbilicales. Hay tres tipos de anastomosis: arteria-vena profundas, arteria-arteria superficial y vena-vena superficial. Aunque el proceso de angiogénesis placentaria en las placentas MC es todavía desconocido, se sabe que el tipo, número y diámetro de las anastomosis determinan el riesgo de STFF [1,3].

Respecto al manejo del STFF hay controversia ya que hay algunos autores que defienden que la fotocoagulación con láser de las anastomosis vasculares mediante fetoscopia-láser debe

considerarse el 'gold standard' del tratamiento del STFF, independientemente del estadio [5], mientras que otros consideran que sería de elección desde el estadio II [6]. En cualquier caso, el objetivo de la fetoscopia consiste en la coagulación selectiva con láser de los vasos comunicantes, añadiendo recientemente la coagulación de todo el ecuador placentario (técnica de Solomon). De esta forma se consigue un estado de dicorionicidad funcional, que no solo mejora el cuadro, si no que permite además que, en caso de muerte de uno de los gemelos, el superviviente no quede expuesto a toxinas procedentes del hermano.

Sin tratamiento la mortalidad perinatal ocasionada por el STFF es superior al 80% y, en caso de supervivencia, una morbilidad superior al 50% [1].

EXPOSICIÓN DEL CASO

Expondremos el caso de una paciente primigesta con gestación monocorial biamniótica espontánea con curso evolutivo de su embarazo dentro de la normalidad. En la semana 18 acude a consulta y se objetiva un crecimiento de ambos fetos acorde a la edad gestacional, con percentiles de peso estimado del 67% y 57% respectivamente. En la semana 19 la paciente debuta con dinámica uterina espontánea sin causa aparente que precisa ingreso; no presenta modificaciones cervicales. Cuatro días más tarde se da de alta con ambos fetos estables y cese de las contracciones tras tratamiento con progesterona vaginal.

Una semana después del alta se cita a la paciente a la ecografía reglada a la semana 20), objetivando en el feto A un peso fetal estimado en percentil 61% y una columna máxima de líquido amniótico de 7.8 cm. Sin embargo, en el feto B el peso estimado está en el percentil 19% y la columna máxima de líquido amniótico es de 1.8 cm (oligoamnios), lo que supone una discordancia del 14%. Ambas vejigas eran visibles y el estudio Doppler normal. Aunque los hallazgos no cumplían criterios estrictos de STFF, resultó llamativa la discordancia de líquidos y la disminución del percentil de crecimiento del feto B respecto a estudios previos. Ante la sospecha de una evolución hacia un STFF, se derivó a centro de referencia para valoración donde se confirma el diagnóstico y el empeoramiento del síndrome ante lo que se decide realizar terapia fetoscópica para coagulación láser de las anastomosis placentarias.

Inicialmente la evolución fue favorable, con mejoría en la hemodinámica de ambos fetos, pero surgieron complicaciones y se produjo una rotura prematura de membranas que derivó en un parto prematuro a las 23+6 semanas.

DIAGNÓSTICO Y DISCUSIÓN

La mayoría de los casos de STFF debutan entre la semana 15 y la 26 de gestación [7]. Este cuadro se caracteriza por la secuencia oligoamnios/polihidramnios por lo que se diagnostica mediante ecografía [8]. El feto receptor presenta polihidramnios (columna máxima vertical (CMV) de líquido amniótico (LA) mayor a de 8 cm) junto con una vejiga aumentada de tamaño. El feto donante presenta oligoamnios (CMV de LA menor a de 2 cm) y vejiga disminuida de tamaño [2]. En casos severos el donante presenta el aspecto de "gemelo atrapado" porque el feto parece adherido a la pared uterina debido a la falta de líquido. Por el contrario, el feto receptor tiene un gran volumen de líquido, que comprime el saco del donante [4].

El STFF se ha estadiado clásicamente según la clasificación de Quintero [tabla 1] que cataloga en función del grado de severidad del caso [9]. Se divide en 5 estadios:

- Estadio I: polihidramnios en el feto receptor y oligoamnios en el feto donante.
- Estadio II: vejiga del feto donante no visible durante 60 segundos.
- Estadio III: Doppler anormal en uno o ambos fetos, ausencia de flujo diastólico (AEDF) o flujo diastólico reverso (REDF) en la arteria umbilical, flujo reverso del ductus venoso o flujo pulsátil en la vena umbilical.
- Estadio IV: hidrops fetal en uno o ambos fetos.
- Estadio V: muerte de uno o de ambos fetos.

Esta clasificación tiene sus limitaciones para predecir resultados individuales, pero es capaz de pronosticar peores resultados perinatales en estadios más avanzados.

A pesar de ello, ofrece ventajas prácticas como la estandarización entre profesionales o la reproductibilidad en la elección de tratamiento [10].

En caso de STFF la ecocardiografía es especialmente relevante tras el diagnóstico, ya que el feto receptor presenta un riesgo elevado de desarrollar hipertrofia biventricular, disfunción diastólica, deterioro de la función sistólica del ventrículo derecho y obstrucción del tracto de salida del mismo [10].

El manejo dependerá de la gravedad y edad gestacional. El tratamiento del STFF en estadio I es controvertido: inicialmente, se consideraba que un gran porcentaje podían estabilizarse o mejorar, pero se ha visto que una proporción importante progresa o finaliza en parto pretérmino [2,10]. Debido a esto, el manejo expectante con control cada 24-72 horas [2], se

puede considerar en pacientes asintomáticas, sin acortamiento cervical o sin signos de ecográficos de cardiomiopatía adquirida [1,2,9].

En estadios superiores, entre las semanas 16 y 26, la fotocoagulación mediante láser de anastomosis vasculares es la técnica de elección. Consiste en la coagulación selectiva, mediante láser vía fetoscópica, de las anastomosis vasculares. Se realiza una exploración sistémica de la placenta e inserción de los cordones umbilicales y se localiza la zona vascular, identificando número y tipo de anastomosis, coagulando únicamente estos vasos [1,10]. Recientemente se ha introducido la técnica Solomon, en la que, tras coagular las anastomosis visibles, se coagula una delgada línea en la superficie placentaria, desde un borde hacia otro, conectando las áreas blancas que resultaron de la coagulación [12].

Aunque se reduce el número de anastomosis, no se garantiza la eliminación completa de ellas, por lo que el riesgo de recurrencia o de aparición de secuencia de anemia-policitemia en gemelos (TAPS) permanece [12]. Por ello se recomienda un seguimiento ecográfico estrecho con especial atención a la evaluación Doppler de la arteria cerebral media (ACM) de ambos fetos para detectar signos de anemia o TAPS [13].

La TAPS consiste en una transfusión crónica a través de anastomosis arterio-venosas de pequeño calibre y en número escaso, ocasionando una discrepancia de hemoglobinas, con un feto receptor policitémico y uno donante anémico. De forma espontánea puede ocurrir en un 3-5% de gestaciones MC, pero alcanza el 10-15% en los STFF que han sido tratados con terapia láser [1,2]. El diagnóstico de esta entidad se realiza mediante ecografía Doppler en la que aparecen medidas discrepantes de la velocidad sistólica pico (PSV) de la ACM. Valores de ACM-PSV mayores a 1,5 múltiplos de la mediana (MoM) en el gemelo donante son sugestivos de anemia fetal, y valores menores a 1,0 MoM en el receptor son indicativos de TAPS [1,2,14].

La complicación más frecuente de la fotocoagulación es la rotura prematura de membranas, que ocurre entre un 20-30% de los casos [1,2,9]. Otras complicaciones son la prematuridad extrema, exitus de uno o ambos fetos o, menos frecuentemente, TAPS, fallo quirúrgico o lesiones fetales [1].

Otras opciones de tratamiento sintomático son el amniodrenaje o la oclusión de cordón (OC). El amniodrenaje reduce el polihidramnios, así como su prematuridad asociada, y la sintomatología materna. La ventaja de esta técnica es que no requiere un centro especializado. Se puede ofrecer en estadios I o II, sin alteraciones críticas del Doppler y gestaciones de más de 28-30 semanas en pacientes con dinámica uterina.

La OC puede ofertarse si hay afectación del SNC, un defecto congénito discordante asociado o dificultad para realizar la técnica láser [1,11].

BIBLIOGRAFÍA

1. Sociedad Española de Ginecología y Obstetricia. Guía de Asistencia Práctica: Gestación monocorial. Prog Obstet Ginecol. 2020;63(2):123-145.
2. Ponce J, Bennasar M, Crovetto F, Eixarch E, Martínez JM, Gratacós E. Gestación gemelar monocorial: síndrome de transfusión feto-fetal (STFF) [protocolo]. Barcelona: Hospital Clínic; Hospital Sant Joan de Déu; Universitat de Barcelona; 2022.
3. Bamberg C, Hecher K. Twin-to-twin transfusion syndrome: controversies in the diagnosis and management. Best Pract Res Clin Obstet Gynaecol. 2022 Nov;84:143-154. doi:10.1016/j.bpobgyn.2022.03.013. PMID:35589537.
4. Papanna R, Bergh E. Twin-twin transfusion syndrome: screening, prevalence, pathophysiology, and diagnosis. In: Miller J, Chakrabarti A, editors. UpToDate [Internet]. Waltham (MA): UpToDate; 2024 [cited 2024 Nov].
5. 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 Engl J Med. 2004 Jul 8;351(2):136-44. doi: 10.1056/NEJMoa032597. Epub 2004 Jul 6. PMID: 15238624
6. Slaghekke F, Lopriore E, Lewi L, Middeldorp JM, van Zwet EW, Weingertner AS, Klumper FJ, DeKoninck P, Devlieger R, Kilby MD, Rustico MA, Deprest J, Favre R, Oepkes D. Fetoscopic laser coagulation of the vascular equator versus selective coagulation for twin-to-twin transfusion syndrome: an open-label randomised controlled trial. Lancet. 2014 Jun 21;383(9935):2144-51. doi: 10.1016/S0140-6736(13)62419-8. Epub 2014 Mar 7. PMID: 24613024
7. Mosquera C, Miller RS, Simpson LL. Twin-twin transfusion syndrome. Semin Perinatol. 2012;36(3):182-189. doi:10.1053/j.semperi.2012.02.006. PMID:22713499.
8. Simpson LL. Twin-twin transfusion syndrome. Am J Obstet Gynecol. 2013;208(1):3-18. doi:10.1016/j.ajog.2012.10.880.
9. Cordero González G, Santillán Briceño V, Frías Madrid B, Carrera Muiños 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. *Perinatol Reprod Hum.* 2016;30(1):2-8. doi:10.1016/j.rprh.2016.04.003.

10. Society for Maternal-Fetal Medicine (SMFM). SMFM Consult Series #72: Monochorionic twin gestations. *Am J Obstet Gynecol.* 2020;223(6):B2-B13. doi:10.1016/j.ajog.2020.09.006.

11. Roberts D, Neilson JP, Kilby MD, Gates S. Interventions for the treatment of twin-twin transfusion syndrome. *Cochrane Database Syst Rev.* 2014;(1):CD002073. doi:10.1002/14651858.CD002073.pub3.

12. Slaghekke F, Oepkes D. Solomon technique versus selective coagulation for twin-twin transfusion syndrome. *Twin Res Hum Genet.* 2016;19:217-221.

13. Quintero RA, Kontopoulos E, Chmait RH. Laser treatment of twin-to-twin transfusion syndrome. *Twin Res Hum Genet.* 2016 May 20;19(3):191-7.

14. Tollenaar L, Lopriore E, Middeldorp J, Haak MC, Klumper F, Oepkes D, et al. Improved prediction of twin anemia-polycythemia sequence by delta middle cerebral artery peak systolic velocity: new antenatal classification system. *Ultrasound Obstet Gynecol.* 2019;53(6):788-793.

TABLAS Y FIGURAS

Estadio	I	II	III	IV	V
Vejiga Donante	Presente	Ausente	Ausente	Ausente	Ausente
Alteración Doppler	-	-	+	+	+/-
Hidrops	-	-	-	+	+/-
Exitus	-	-	-	-	+

Tabla 1. Clasificación del Síndrome Transfusión Feto-Fetal según Quintero