

PRESENTACIÓN DE CASO

Síndrome de transfusión feto-fetal con riñón único ectópico en gemelar donante. Presentación de un caso**Syndrome of Fetus-fetal transfusion with a single ectopic kidney in a twin donor. Case presentation**

Gerardo Rogelio Robaina Castellanos¹ Solangel de la Caridad Riesgo Rodríguez² Esther María Tristá Ricardo³

¹ Hospital Ginecobstétrico Provincial Docente Julio Alfonso Medina, Matanzas, Matanzas, Cuba, CP: 40100

² Hospital Pediátrico Provincial Eliseo Noel Caamaño, Matanzas, Matanzas, Cuba

³ Hospital Ginecobstétrico Provincial Docente Julio Rafael Alfonso Medina, Matanzas, Matanzas, Cuba, CP: 40100

Cómo citar este artículo:**Resumen**

El síndrome de transfusión feto-fetal se presenta con mayor frecuencia en los embarazos gemelares monocoriales biamnióticos. En etapas avanzadas y sin una intervención prenatal, se asocia a altas tasas de mortalidad perinatal y de secuelas neurológicas en los sobrevivientes. Se presenta el caso de una pareja de gemelares con depresión severa al nacer, en los que se planteó un síndrome de transfusión feto-fetal, confirmado posteriormente con la presencia de anemia en el gemelo donante y policitemia en el gemelo receptor. Ambos gemelos tuvieron una evolución desfavorable hasta llegar a la muerte neonatal precoz. Los hallazgos de la necropsia fueron compatibles con daños secundarios al síndrome, con la particularidad de que en ambos hubo evidencias de infección pulmonar, y de una malformación renal en el gemelo donante, la cual no se recoge entre las malformaciones propias de este síndrome. El objetivo de este trabajo es puntualizar en los elementos esenciales para el diagnóstico y tratamiento antenatal de esta enfermedad, a través de las peculiaridades del caso que se presenta.

Palabras clave: transfusión fetofetal, embarazo gemelar, anemia neonatal, policitemia, recién nacido, enfermedades del recién nacido, anomalías congénitas

Abstract

The Syndrome of Fetus-fetal transfusion presents more frequently in dynamic monochromic twins. In advanced stages and without prenatal intervention, is associated to high rates of perinatal mortality and neurological sequel in the survivors. It is presented a case of a pair of twins with severe depression at birth in which it was diagnosed a Syndrome of Fetus-fetal, later confirmed with the presence of anemia in the donor twin and polycythemia in the receptor twin. Both twins had an unfavourable evolution with an early neonatal death. Necropsy findings were comparable with secondary damage to the syndrome, with the particularity that both had evidences of pulmonary infection and a renal malformation in the donor twin which is not included in the proper malformations of this syndrome. The objective of this work is to point out the essential elements for the diagnosis and antenatal treatment for this disease through the peculiarities of the presented case.

Key words: fetofetal transfusion, pregnancy, twin, anemia, neonatal, polycythemia, infant, newborn, infant, newborn, diseases, congenital abnormalities

Aprobado: 2016-07-20 15:59:16

Correspondencia: Gerardo Rogelio Robaina Castellanos. Hospital Ginecobstétrico Provincial Docente Julio Alfonso Medina. Matanzas grcastellanos.mtz@infomed.sld.cu

INTRODUCCIÓN

El embarazo gemelar comporta un riesgo incrementado de morbilidad y mortalidad perinatal, el cual es mayor en los gemelos monocoriales biamnióticos, por fenómenos únicos que ocurren en este tipo de gestación.

Los embarazos gemelares se presentan con una frecuencia de 2-4 % de las gestaciones.¹ Los monocigóticos monocoriales biamnióticos se presentan en alrededor del 25 % de todos los embarazos, por lo que constituyen el tipo más frecuente después de los dicigóticos bicoriales biamnióticos.²

El síndrome de transfusión feto-fetal (STFF) es una enfermedad grave que afecta al 10-15 % de los embarazos de gemelos monocoriales biamnióticos, cuya fisiopatología no ha sido entendida en toda su magnitud, aunque se sabe que básicamente se debe a un desequilibrio entre las comunicaciones vasculares placentarias dentro de una circulación compartida. Su presentación es altamente variable, y no siempre progresa de una manera predecible.³

La terapia prenatal se basa en tres modalidades de tratamiento: la amnio-reducción, la septostomía intermembrana y la fotocoagulación fetoscópica (selectiva o secuencial) con rayos láser de las anastomosis vasculares placentarias. Estos procedimientos se reservan para los casos de enfermedad avanzada diagnosticada precozmente (entre la 15 y 26 semanas de gestación) y, aunque permiten disminuir la mortalidad, las secuelas neurológicas a largo plazo constituyen aún un motivo de preocupación.³⁻⁵

Se presenta el caso de una pareja de gemelares con un STFF que tuvieron un resultado perinatal adverso, pero que resulta un caso clínico interesante, tanto por su asociación con una malformación renal poco común, como porque destaca la importancia del diagnóstico y tratamiento prenatales. El objetivo de este trabajo es puntualizar en los elementos esenciales para el diagnóstico y tratamiento antenatal de este síndrome, mediante la discusión de algunas peculiaridades del caso que se presenta.

PRESENTACIÓN DEL CASO

Se presenta el caso de una pareja de gemelares nacidos de madre de 25 años, con antecedentes

familiares de hipertensión arterial, grupo sanguíneo A+ y serología VDRL no reactiva. Antecedentes obstétricos: G3, P0, A2 (provocados). El último embarazo estuvo clasificado de alto riesgo obstétrico por ser gemelar. A las 33 semanas de amenorrea se interrumpió por cesárea, debido a diagnóstico de embarazo gemelar con discordancia en el crecimiento fetal. No hubo trabajo de parto y las bolsas se rompieron en el acto quirúrgico.

Gemelar A

Recién nacido masculino blanco, nacido con peso de 2260 g, con Apgar al 1er, 5to y 10mo minutos de 4/6/6, respectivamente; líquido amniótico claro y un nudo real del cordón. Requirió maniobras de reanimación e intubación endotraqueal. Durante la reanimación mantuvo una palidez cutánea severa. Se trasladó al servicio de Neonatología, donde se colocó en incubadora y se acopló a ventilador mecánico, en modalidad controlada.

Se le realizaron complementarios iniciales, cuyos resultados fueron: anemia severa de 60 g/l y gasometría con acidosis mixta intensa (pH 7,19; pCO₂ 57,7; pO₂ 73,9; EB 5,8). Se plantearon los diagnósticos de STFF (gemelar transfusor) y enfermedad de membrana hialina, por lo que se transfundió con glóbulos rojos y luego se administró surfactante exógeno. Se apoyó con drogas adrenérgicas y se inició tratamiento antibiótico con ampicilina (100 mg/kg/día) y amikacina (15 mg/kg/día), luego de lo cual se logró estabilidad hemodinámica por más de 12 horas.

A las 21 horas de vida comenzó nuevamente con palidez marcada y cianosis palmo-plantar, livedo cianótico, tiraje generalizado y caída de la saturación de oxígeno, por lo que requirió incremento de los parámetros del ventilador y aumento de las dosis de aminos. Se recibió radiografía de tórax con aumento de la silueta cardíaca y se constató hepatomegalia de tres cm. Se planteó una insuficiencia cardíaca, que se asociaba en ese momento con hipotensión arterial y acidosis mixta, por lo que se aumentaron los parámetros ventilatorios y se administró una dosis de bicarbonato de sodio. Se mantuvo inestable, con taquicardia, caída de saturación de oxígeno y luego cayó en parada cardiorrespiratoria, por lo que recibió reanimación cardiopulmonar de manera intermitente, con recuperación parcial, pero finalmente falleció a las 23 horas de nacido.

Diagnósticos clínicos:

- Recién nacido pretérmino con peso adecuado para la edad gestacional (2380 g).
- STFF (gemelar donante o transfusor)
- Anemia aguda secundaria a transfusión feto-fetal
- Asfixia severa al nacer
- Insuficiencia cardiaca

Conclusiones anátomo-patológicas:

- Muerte neonatal precoz
- Recién nacido pretérmino masculino, con peso adecuado para la edad gestacional (2380 g).
- Bronconeumonía con formación de membranas hialinas.
- Hemorragia subaracnoidea extensa parieto-occipital derecha abierta a cavidad craneana.
- Dilatación de cavidades cardíacas
- Hepatoesplenomegalia congestiva
- Palidez e ictericia generalizadas
- Malformación congénita: riñón único ectópico (pélvico) con dilatación pielocalicial y ureteral, glándulas suprarrenales en forma de galletas y posible hipoplasia pulmonar.
- Hallazgo necrótico primario: Anemia severa de gemelar donante en transfusión feto-fetal.
- Infección congénita localizada (pulmonar).

Gemelar B

Recién nacido masculino, blanco, nacido con peso aproximado de 2500 g (pues no se pudo pesar al momento del nacimiento por su estado de gravedad), con puntuación de Apgar al 1ero, 5to y 10mo minutos de 2/4/6, respectivamente; líquido amniótico claro y escaso, y cordón umbilical normal. Requiere maniobras de reanimación, incluyendo intubación endotraqueal; a pesar de ello, mantuvo la coloración cianótica, pero con aspecto pletórico. Fue trasladado al servicio de Neonatología, donde se colocó en incubadora y se acopló a ventilador mecánico en modalidad de ventilación controlada.

Desde el momento del nacimiento se planteó el diagnóstico de STFF, con sospecha de policitemia e hiperviscosidad, y ya en la sala de Neonatología se corroboró el diagnóstico, debido a la presencia de hemoglobina de 240 g/l y hematocrito de 0,80/l, además de acidosis mixta muy severa (pH 6,86; pCO₂ 115, pO₂ 25,5 y EB

-15,6). Se le realizó exanguinotransfusión parcial con solución salina (cloruro de sodio 0,9 %) en la primera hora de vida, durante la cual se constataron movimientos clónicos de los cuatro miembros, compatibles con convulsiones neonatales, por lo que se administró, además, fenobarbital (20 mg/kg/dosis). Se apoyó con drogas inotrópicas (dopamina y dobutamina) y se administró surfactante exógeno (surfacén 100 mg/kg/dosis) ante sospecha de enfermedad de membrana hialina; también se inició tratamiento antibiótico.

A las cuatro horas de vida no se había logrado la recuperación de la oxigenación y se mantenían las convulsiones, que fueron tratadas nuevamente. Se administró una segunda dosis de surfactante (igual a la anterior).

Al ser valorado por cardiología, se realizó ecocardiografía, que no evidenció cardiopatía congénita. En la radiografía de tórax se observó radiopacidad total que no permitió diferenciar el área cardíaca de los campos pulmonares.

La gasometría informó nuevamente una acidosis respiratoria, con alguna mejoría en la oxigenación (pH 7,03; pCO₂ 104,5 y pO₂ 50,1; con saturación de oxígeno 80 %). Se administró otra dosis de bicarbonato y se decidió pasar a ventilación de alta frecuencia a las siete horas de vida, pero tampoco se logró mejoría en la ventilación ni la oxigenación. Mantuvo acidosis respiratoria, además de mala perfusión periférica, a pesar del apoyo adrenérgico, el cual se fue incrementando. A las ocho horas de nacido hizo una parada cardiorrespiratoria, de la cual se recuperó parcialmente, luego se repitió a los pocos minutos y durante la reanimación presentó sangrado por el tubo endotraqueal. No se logró recuperar totalmente y falleció a las 11 horas de nacido.

Diagnósticos clínicos:

- Recién nacido pretérmino de peso adecuado para la edad gestacional.
- STFF (gemelar receptor)
- Policitemia e hiperviscosidad
- Asfixia perinatal grave
- Enfermedad de membrana hialina severa, con hipertensión pulmonar secundaria.
- Encefalopatía hipóxico-isquémica grado II
- Hemorragia pulmonar

Conclusiones anátomo-patológicas:

- Muerte neonatal precoz
- Recién nacido pretérmino masculino con peso adecuado para la edad gestacional (2320 g).
- Asfixia severa: hemorragia pulmonar, neumonitis intersticial, hipoplasia pulmonar posible, hemorragia subaracnoidea parieto-occipital izquierda abierta a cavidad craneana, hemorragia del bulbo olfatorio izquierdo, hemorragia intraventricular, coagulación intravascular diseminada en pulmón, corazón y riñones, congestión esplénica y ascitis ligera.
- Hallazgo necrótico primario: asfixia neonatal grave de gemelar receptor en transfusión feto-fetal.

DISCUSIÓN

Se presenta el caso de un par de gemelares nacidos por cesárea, por la sospecha de una discordancia intergemelar. La causa básica de la depresión severa al nacer de ambos recién nacidos debió ser la presencia del STFF avanzado, no obstante, la infección perinatal, de la cual hubo hallazgos en ambas necropsias, pudo haber actuado como factor agravante.

En el STFF el feto donante, por lo general, presenta palidez cutáneo-mucosa, debido a la anemia, con hipovolemia crónica que ocasiona hipoperfusión tisular, la cual puede traer consigo atrofia tubular y disgenesia renal, con el consiguiente fallo renal y la ocurrencia de oligoamnios. La hipovolemia, unida a la insuficiencia placentaria, causa un retardo del crecimiento intrauterino, y a menudo se presenta hipoglucemia y amnios nodoso.^{2,3,6}

El feto receptor se presenta con polihidramnios, con peso fetal mayor que el del donante y cifras elevadas de hemoglobina que le dan un aspecto pletórico al nacer, pudiendo presentar morbilidad asociada a la policitemia-hiperviscosidad. A menudo se presentan complicaciones cardiovasculares que van desde la hipertensión arterial sistémica, la hipertensión pulmonar persistente, la miocardiopatía hipertrófica y los infartos miocárdicos, hasta la obstrucción de los tractos de salida del ventrículo derecho. La hiperviscosidad sanguínea puede traer también complicaciones en otros órganos, como son: atresias intestinales, defectos isquémicos adquiridos dentro del útero con necrosis de miembros, y accidentes vasculares encefálicos isquémicos que pueden manifestarse como

convulsiones en el período neonatal.^{2,3,6}

Este síndrome puede ocasionar otras lesiones cerebrales severas, como la leucomalasia quística periventricular, los quistes de la sustancia blanca, las hemorragias intraventriculares, la dilatación ventricular y la atrofia cerebral, entre otras.⁶

En el caso que se presenta no hubo diferencias significativas en el peso entre el feto donante y el receptor, según sus pesos al fallecer, aunque al parecer, ambos tuvieron cierto grado de afectación en el desarrollo pulmonar, lo cual puede obedecer a diferentes mecanismos (insuficiencia placentaria y malformación renal en el donante; e isquemia pulmonar en el receptor).

El diagnóstico del STFF en el período neonatal es tardío, ya que las únicas intervenciones que han demostrado mejorar el pronóstico deben ser realizadas prenatalmente. Como este síndrome se presenta más frecuentemente en embarazos monocoriales biamnióticos, se hace necesario, en primer lugar, diagnosticar tempranamente este tipo de embarazo, lo cual es posible por ultrasonografía a partir de la octava semana de la gestación. A partir de la semana once, este tipo de embarazo se corrobora con la aparición del signo T, que desaparece a partir de la semana 16, por lo que pasado ese tiempo no se puede determinar la corionicidad.⁷

El STFF en embarazos monocoriales biamnióticos, se diagnostica habitualmente en el segundo trimestre del embarazo (edad gestacional entre las 15 y 26 semanas), que es cuando se presenta la secuencia polihidramnios-oligoamnios. Existen, además, sistemas de puntuación durante esta etapa, como el de Quintero y colaboradores y el puntaje cardiovascular de STFF, los cuales son de gran utilidad en el diagnóstico durante esta etapa, además de otros marcadores tempranos. Otras características adicionales pudieran ser de valor para el diagnóstico, como la presencia de discordancia significativa (>20 %) de crecimiento entre uno y otro gemelo, la presencia de restricción en el crecimiento intrauterino en el donante, o la presencia de inserciones anómalas del cordón.³

El STFF puede producirse también en embarazos monoamnióticos, donde la forma aguda perinatal se ha reportado en 1,8-5,5 % de los embarazos de este tipo.⁸

En el caso que se presenta no se realizó el diagnóstico prenatal del STFF, con lo cual, de estar disponibles las terapias mencionadas en la introducción de este trabajo, hubiera mejorado el pronóstico de supervivencia de los fetos afectados.

Pero aún cuando hubiera sido posible aplicar las técnicas de amnioreducción y fotocoagulación con láser, la posibilidad de secuelas neurológicas y de otro tipo sería alta.

Con la terapia con láser la tasa de supervivencia general es de 66 % y la de secuelas neurológicas de 13 %; contra 47 y 29 %, respectivamente, para la amniorreducción.⁵ No obstante, la terapia con láser puede producir otras complicaciones, como la rotura prematura de membranas, el trabajo de parto pretérmino y parto prematuro, la muerte fetal y la formación de bandas pseudoamnióticas.⁶

La septostomía es un procedimiento que se aplica con menos frecuencia que la fotocoagulación con láser, por ser menor la supervivencia y mayor el riesgo de morbilidad neonatal. En casos extremos, cuando existe un daño severo en uno de los fetos, el feticidio selectivo por oclusión umbilical del feto afectado pudiera estar indicado, en aras de preservar la vida y el resultado neurológico en el otro feto.⁵

La particularidad del caso que se presenta está en que, además de tratarse de un STFF con infección, el gemelo donante tenía una malformación renal consistente en riñón único ectópico, con dilatación tanto del único uréter encontrado como de su sistema pielocalicial, con malformación de ambas glándulas suprarrenales. Este es un hallazgo del cual los autores de este trabajo no han encontrado referencias en la literatura revisada.

Se ha reportado un caso de transfusión feto-fetal precoz, ocurrida en el primer trimestre del embarazo, con pérdida de ambos fetos a las 13,5 semanas de gestación en el cual el gemelo donante presentaba ambos riñones ligeramente hipoplásicos, pero no se trataba de un riñón único.⁹

En un estudio observacional retrospectivo centrado en la ocurrencia de malformaciones no cardíacas en gemelos sobrevivientes al STFF, sometidos prenatalmente a terapia con láser, se encontró que estas malformaciones se presentaron en 5 % de los nacidos vivos, con una

mayor frecuencia de presentación en los donantes que en los receptores, pero en ninguno de los casos estudiados, ni nacidos vivos ni mortinatos, se encontraron las malformaciones renales y suprarrenales descritas en el caso presentado.¹⁰

Dentro de las posibles explicaciones para el hallazgo más frecuente de malformaciones no cardíacas en los fetos donantes en el STFF, se encuentran: la división desigual en las células de la lámina embriogénica del blastocisto; el daño en la perfusión del feto donante, con mecanismos vasculares que puedan llevar a la apoptosis; el efecto teratogénico de la hipoxia secundaria a alteraciones circulatorias;¹⁰

El caso clínico presentado demuestra el polimorfismo clínico de esta entidad, e ilustra la necesidad de continuar desarrollando la medicina fetal como única manera de mejorar el pronóstico en este síndrome. La asociación encontrada entre riñón único ectópico en el gemelar donante y la ocurrencia de un STFF podría ser casual, pero podría constituir un elemento más a tener en consideración en el estudio de la etiopatogenia del síndrome.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Ananth CV, Chauhan SP. Epidemiology of twinning in developed countries. *Semin Perinatol.* 2012 ; 36 (3): 156-61.
2. Gomella TL, Eyal FG, Zenk KE. Multiple Gestation. In: *Neonatology: Management, procedures, on-call problems, diseases, and drugs.* 5th. ed. United States: The McGraw-Hill Companies, Inc; 2004. p. 476-81.
3. Mosquera C, Miller RS, Simpson LL. Twin-Twin Transfusion Syndrome. *Semin Perinatol.* 2012 ; 36 (3): 182-9.
4. Selman TJ, Morris RK, Kilby MD. Management of twin-to-twin transfusion syndrome. *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed.* 2011 ; 96 (5): F318-20.
5. Rossi AC. Treatment of twin-twin transfusion syndrome. *Expert Rev. Obstet Gynecol.* 2012 ; 7 (5): 477-82.
6. Lopriore E, Oepkes D, Walther FJ. Neonatal morbidity in twin-twin transfusion syndrome. *Early Hum Dev.* 2011 ; 87 (9): 595-9.

7. Torres Torres C, Pérez-Borbón G, Benavides-Serralde JA, Guzmán-Huerta ME, Hernández-Andrade E. Prevalencia y complicaciones del embarazo gemelar monocorial biamniótico. *Ginecol Obstet Mex.* 2010 ; 78 (3): 181-6.
8. Skupski DW, Sylvestre G, Di Renzo GC, Grunebaum A. Acute twin-twin transfusion syndrome in labor: pathophysiology and associated factors. *J Matern Fetal Neonatal Med.* 2012 ; 25 (5): 456-60.
9. Guilherme R, Patrier S, Gubler MC, Lemerrier D, Guimiot F, Dommergues M. Very early twin-to-twin transfusion syndrome and discordant activation of the renin-angiotensin system. *Placenta.* 2009 ; 30 (8): 731-4.
10. Patel S, Randolph LM, Benirschke K, Llanes A, Yedigarova L, Chmait RH. Prevalence of noncardiac structural anomalies in twin-twin transfusion syndrome. *J Ultrasound Med.* 2012 ; 31 (4): 555-60.