

Fetoscopia operatoria: fotocoagulación láser selectiva en el síndrome de transfusión intergemelar

Drs. Carlos Bermúdez, Juan Pérez-Wulff, Julio Rojas, Franklin González, Germán Uzcátegui, Pedro Plata

Unidad de Perinatología "Dr. Freddy Guevara Zuloaga". Hospital Universitario de Caracas. Fundación de Perinatología del Táchira (Fundaperita). Hospital Central de San Cristóbal "Dr. José María Vargas". Servicio de Obstetricia

RESUMEN: El síndrome de transfusión intergemelar severo sin tratamiento presenta una mortalidad virtual de 100 % en ambos fetos. Se han descrito múltiples opciones terapéuticas para esta entidad. La fotocoagulación láser de las anastomosis placentarias intergemelares es la única terapia capaz de revertir el síndrome preservando la vida de los fetos. Presentamos un caso de síndrome de transfusión intergemelar estadio III con severas complicaciones maternas en el cual se realizó fotocoagulación láser selectiva de los vasos comunicantes. Discutimos la utilidad de ésta y otras alternativas terapéuticas.

Palabras clave: Síndrome de transfusión intergemelar. Placenta monocorial. Anastomosis placentarias. Terapia fetal. Fetoscopia. Fotocoagulación láser.

SUMMARY: Severe twin-twin transfusion syndrome without treatment presents a virtual mortality of 100 % of both fetuses. Multiple therapeutic options have been described for this disease. Laser photocoagulation of the communicating vessels is the unique treatment able to revert the syndrome preserving the life of the fetuses. We present a case of stage III twin-twin transfusion syndrome with severe maternal complications treated with selective laser photocoagulation of the placental anastomoses. We discuss the utility of this and other therapeutic alternatives.

Key words: Twin-twin transfusion syndrome. Monochorionic placenta. Placental anastomoses. Fetal therapy. Fetoscopy. Laser photocoagulation.

INTRODUCCIÓN

El síndrome de transfusión intergemelar (STIG) resulta presumiblemente de un intercambio desbalanceado de sangre entre los gemelos a través de anastomosis placentarias que comunican las circulaciones de ambos fetos (1). Estas comunicaciones vasculares pueden ser superficiales (arterio-arteriales o veno-venosas) o profundas (arterio-venosas) (2). Clásicamente el síndrome está asociado a la presencia de anastomosis arterio-venosas aunque recientemente se ha descrito que cualquier tipo de comunicación o permutación de éstas pueden estar

implicadas como factor etiológico (3). El síndrome se desarrolla en un 10 %-17 % de todos los embarazos gemelares monocoriales y su evolución natural sin tratamiento exhibe una alta mortalidad fetal (2,3). El STIG es una entidad dinámica que progresa después de su aparición y se ha clasificado en 5 diferentes estadios de acuerdo a la severidad evolutiva (4). El estadio I se caracteriza por la secuencia polihidramnios y oligohidramnios sin otras alteraciones. En estadio II la vejiga del feto donante no es visible y la del receptor se muestra prominente. En el III hay alteración crítica del estudio Doppler con flujo ausente o reverso en la arteria umbilical (generalmente en el donante), o flujo reverso en el ductus venoso y pulsatilidad en la vena umbilical

Recibido: 08-04-03

Aceptado para publicación: 19-05-03

(generalmente en el receptor). En el estadio IV hay obvias manifestaciones de insuficiencia cardíaca con ascitis, derrame pleural o pericárdico, y/o edema. En el estadio V uno o ambos fetos ha fallecido. Se han descrito múltiples opciones terapéuticas para esta entidad como tratamiento médico con digitálicos, tocolítics y amniorreductores; amniocentesis descompresiva seriada; feticidio selectivo; disrupción de la membrana divisoria, amnioinfusión del saco del gemelo donante y fotocoagulación láser de los vasos placentarios comunicantes. Se presenta un caso de síndrome de transfusión intergemelar estadio III con múltiples complicaciones maternas asociadas a la presencia preoperatoria de polihidramnios severo, en el cual se realizó satisfactoriamente la fotocoagulación láser selectiva de vasos comunicantes (5), revirtiendo el síndrome y evitando la morbi-mortalidad materna y fetal.

Caso clínico

Paciente de 29 años de edad, IIIG, IIP, con embarazo gemelar monocorial biamniótico de 19 semanas de gestación quien es referida al Hospital Central de San Cristóbal "Dr. José María Vargas", donde es hospitalizada por presentar polihidramnios. Se diagnosticó síndrome de transfusión intergemelar, se realizó amniocentesis extrayendo 60 cm³ de líquido amniótico del saco del gemelo receptor y se envió material a laboratorio de genética para estudio de cariotipo fetal que informó 46 XY. El caso es referido a la Unidad de Perinatología "Dr. Freddy Guevara Zuloaga" del Hospital Universitario de Caracas para tratamiento. La paciente es evaluada e ingresa con diagnóstico de embarazo gemelar monocorial biamniótico de 21 semanas y síndrome de transfusión intergemelar estadio III. Al ingreso la paciente refiere malestar general, disnea, anorexia, dolor abdominal, contracciones uterinas e intolerancia al decúbito.

Al examen físico se evidencia sobredistensión uterina con altura de 48 cm, contracciones uterinas, taquipnea, taquicardia, y edema de miembros inferiores. El ecosonograma muestra feto donante en anhidramnios, "pegado" a la pared uterina lateral derecha (Figura 1), sin alteraciones anatómicas aparentes, con vejiga vacía y peso estimado de 480 g. El gemelo receptor muestra anatomía conservada, vejiga sobredistendida, discreta ascitis, polihidramnios con máximo bolsillo vertical de 16 cm y peso estimado de 810 g. La placenta se aprecia normoinsera, cubriendo toda la superficie de la pared uterina anterior.

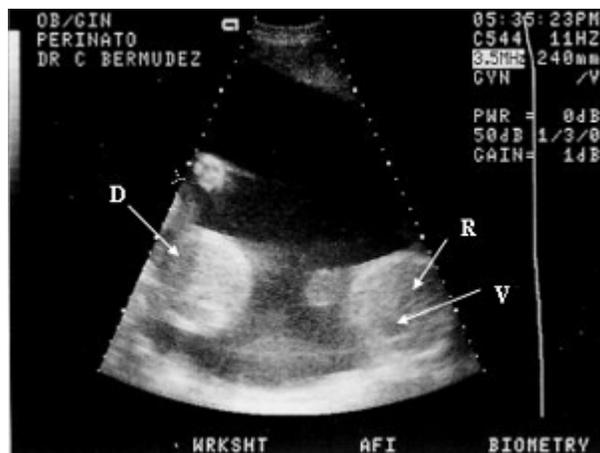


Figura 1. Se observan los cortes transversales de ambos fetos. El feto donante (D) se encuentra "pegado" a la pared uterina lateral derecha, sin vejiga visible. El gemelo receptor (R) se encuentra sobre la pared uterina posterior y su vejiga (V) es prominente. Se trata de embarazo biamniótico, la membrana divisoria no se observa por estar adherida al feto donante que se encuentra en anhidramnios.

Al estudio Doppler se evidencia ausencia de flujo diastólico en arteria umbilical del gemelo donante. En el receptor se aprecia regurgitación tricuspídea con flujo retrógrado durante la contracción auricular en el ductus venoso de Arancio y pulsatilidad en la vena umbilical. En los exámenes paraclínicos se comprueba anemia, hipoproteinemia y acidosis respiratoria.

Se realiza amniodrenaje de emergencia extrayendo 5 500 cm³ de líquido amniótico, se indica tocolisis con sulfato de magnesio e indometacina y se practica cerclaje de emergencia durante la hospitalización preoperatoria. Se entrega a la paciente el formato de consentimiento informado aprobado por los Comités de Bioética del Hospital Universitario de Caracas y del Hospital Militar "Dr. Carlos Arvelo", donde se explican todas las posibilidades terapéuticas para el STIG con sus probables resultados y complicaciones. La paciente elige la opción de fotocoagulación láser selectiva de vasos comunicantes, devolviendo el formato firmado por ella y su pareja donde autorizan realizar la intervención. La paciente se traslada al Hospital Militar "Dr. Carlos Arvelo" para fotocoagulación

selectiva de vasos comunicantes. Se inserta un trocar de acceso de 3,8 mm de grosor bajo guía ecográfica continua para evadir la placenta y elementos vasculares maternos o fetales. Por la ubicación anterior de la placenta el acceso se hace en la cara lateral izquierda del útero. Luego, se introduce un endoscopio angulado de 90° (Richard Wolf, Vernon Hilis) para poder observar los vasos anastomóticos en la cara fetal placentaria. Se identifican 4 paquetes anastomóticos arteriovenosos que son fotocoagulados con 40 vatios de energía láser Nd:YAG a través de fibra óptica de disparo lateral de 800 micrones (Figura 2) que es introducida en la cavidad amniótica por segunda punción (6). No se presentan complicaciones intraoperatorias y posterior a la recuperación anestésica reingresa al Hospital Universitario de Caracas.

El primer día posoperatorio desaparecen los signos de transfusión intergemelar. El gemelo donante muestra vejiga llena, recuperación de líquido amniótico en su saco y aparece flujo diastólico en las arterias umbilicales. El gemelo receptor muestra ascitis y edema subcutáneo aunque no existe exceso de líquido amniótico en su saco, presenta normalización hemodinámica con desaparición de regurgitación tricuspídea, el flujo del ductus venoso de Arancio se evidencia anterógrado y el flujo en la vena umbilical aparece lineal. La paciente es

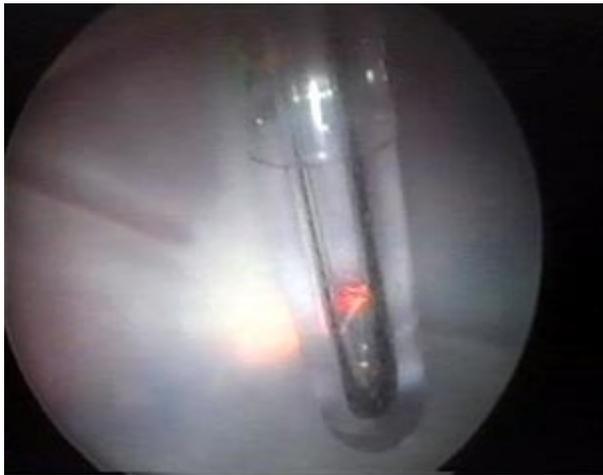


Figura 2. Visualización fetoscópica de fotocoagulación de vaso comunicante en la cara fetal de la placenta de localización anterior. El endoscopio utilizado es de 90° y la fibra láser de disparo lateral ha sido introducida por segunda punción.

transfundida con una unidad de concentrado globular para corregir el estado anémico preexistente. La hipoproteinemia y el edema de miembros inferiores persisten. A pesar de haber sido eliminada la sobredistensión uterina se mantiene la disnea y acidosis respiratoria por lo cual se realiza estudio radiológico de tórax evidenciando derrame pleural izquierdo que es drenado por toracocentesis retirando 900 cm³ de trasudado. La sintomatología mejora significativamente y se decide el alta médica el décimo día posoperatorio.

En controles ecográficos sucesivos se evidencia resolución de la ascitis fetal, líquido amniótico normal y estudios Doppler sin alteraciones en el gemelo receptor. El gemelo donante, fallece a pesar de la normalización inicial del aspecto vesical, del volumen de líquido amniótico y de su hemodinamia evidenciada al estudio Doppler. La gestación evoluciona sin presentar complicaciones. Se realiza cesárea segmentaria a las 37 semanas de gestación obteniendo recién nacido masculino a término de 2 900 g con Apgar de 7 y 9 puntos a los 1 y 5 minutos respectivamente.

La evolución neonatal es satisfactoria y se decide el egreso de la madre y recién nacido el tercer día posoperatorio. El estudio de anatomía patológica comprueba placenta monocorial biamniótica, de 920 g. El territorio placentario correspondiente al gemelo donante fue de 25 % con inserción velamentosa del cordón. El territorio placentario del gemelo receptor fue de 75 % con inserción excéntrica del cordón. A la inspección se comprueba la oclusión láser de los vasos comunicantes en la cara fetal y se corrobora la ausencia de anastomosis intergemelares permeables mediante la inyección intravascular de aire de los vasos placentarios (2). El gemelo donante fallecido en útero pesó 400 g y presentó signos avanzados de maceración, sin malformaciones congénitas aparentes.

DISCUSIÓN

En el síndrome de transfusión intergemelar, la pérdida neta de sangre del gemelo donante en el gemelo receptor a través de las anastomosis placentarias constituye el factor determinante que origina la evolución de la enfermedad y la aparición de las complicaciones materno-fetales asociadas (2). El gemelo donante presenta hipovolemia, anemia, alteración de la poscarga, pobre o nulo llenado vesical y oligohidramnios (máximo bolsillo vertical menor de 2 cm) o anhidramnios. En el gemelo receptor

ocurre hipervolemia, policitemia, sobrecarga de volumen, llenado vesical excesivo y polihidramnios (máximo bolsillo vertical mayor de 8 cm). El feto receptor puede desarrollar hidrops por insuficiencia cardíaca inducida por sobrecarga de volumen mientras que el feto donante por cor anémico.

El diagnóstico es netamente ecográfico y consiste en verificar una placenta monocorial, igual género fetal, membrana divisoria delgada (menor de 1 mm) y polihidramnios en el saco del gemelo receptor con oligo o anhidramnios en el saco del gemelo donante (4). Es probable que exista o no, discordancia de peso entre los gemelos. La diferencia ponderal no representa un criterio diagnóstico en la actualidad. La expectancia y el tratamiento médico del síndrome severo de aparición temprana se asocian virtualmente a 100 % de mortalidad de ambos gemelos (5).

Se han propuesto varios métodos de tratamiento invasivo para esta entidad (7). La fetectomía selectiva o sectio parva (8), consiste en la realización de cesárea con extracción de un feto con la intención de mejorar el pronóstico del otro. No ha mostrado buenos resultados y representa actualmente sólo interés histórico. Algunos autores han propuesto la disrupción de la membrana divisoria o septostomía como medida terapéutica del síndrome (9,10). La idea está basada en la presunción de la diferencia de presiones entre los sacos de los gemelos. No obstante, se ha medido la presión en los sacos de ambos gemelos sin encontrar diferencias significativas (11). Asimismo, el desarrollo progresivo del síndrome en casos de embarazos monoamnióticos o "pseudomonoamnióticos" (12,13) constituye un cuestionamiento natural para este tratamiento.

El drenaje periódico del polihidramnios del feto receptor mediante amniocentesis repetidas (amniodrenaje seriado) tiene por objeto evitar la pérdida del embarazo inducida por distensión exagerada de la cavidad uterina, incompetencia cervical, y parto prematuro. En general, el tratamiento con amniocentesis descompresiva seriada está asociado con un 33 % a 83 % de sobrevida fetal, y un 25 % de riesgo de daño neurológico (14).

El tratamiento con láser consiste en sellar las comunicaciones vasculares entre los 2 gemelos para impedir el intercambio de sangre entre ellos y por ende evitar el desarrollo del síndrome. Es en esencia el único tratamiento curativo propuesto para esta entidad. Fue practicado por primera vez por De Lia y col. (15) y posteriormente por otros autores (16-18). La técnica ha evolucionado en los últimos años hasta permitir hoy la identificación precisa de las

anastomosis intergemelares, sin involucrar los vasos no partícipes en el intercambio de sangre. La técnica selectiva propuesta originalmente por Quintero y col. (5) se asocia con un porcentaje de éxito de 80 %-85 % (al menos un feto vivo) y un 2 % o menos de morbilidad neurológica. Esta técnica selectiva es la que nosotros utilizamos en nuestro centro. La ubicación placentaria anterior es criterio de exclusión para algunos autores que realizan terapia con láser.

Actualmente es posible realizar la fotocoagulación láser de los vasos comunicantes en placentas anteriores con el uso de endoscopios angulados y fibras láser de disparo lateral (6). Una ventaja adicional de la fotocoagulación láser sobre otras terapias es que si ocurre la muerte de un gemelo después de la cirugía por insuficiencia de territorio placentario —como en el presente caso— o por afectación hemodinámica irreversible previa, no existe posibilidad de lesión del gemelo sobreviviente por exsanguinación en su cofraterno fallecido (19). Otras técnicas invasivas como el feticidio selectivo por cordocentesis o cardiocentesis con inyección de sustancias letales, esclerosantes o trombogénicas en uno de los gemelos no es recomendable, debido a que pueden ocasionar la muerte de ambos fetos por el paso de la sustancia a través de las anastomosis intergemelares.

El feticidio selectivo de un gemelo gravemente comprometido puede ser viable al ocluir el cordón con sutura, láser o métodos eléctricos bajo guía ecográfica o endoscópica, sin embargo, se debe tomar en cuenta la legislación de cada país y las consideraciones éticas y morales de cada equipo perinatal particular. Aunque no existen estudios prospectivos y aleatorios que comparen los resultados en las diversas técnicas de tratamiento del síndrome (20,21) las series publicadas y disponibles en la actualidad indican que la aplicación de la fotocoagulación láser ha mostrado una mayor sobrevida y menor cantidad de complicaciones perinatales (14,16,22).

Concluimos que el síndrome de transfusión intergemelar es una entidad de alta morbimortalidad fetal (2,3,23) y que puede asociarse a severas complicaciones maternas obstétricas y médicas, originadas por la sobredistensión uterina derivada del polihidramnios. La fotocoagulación láser de los vasos comunicantes representa una opción terapéutica viable para el manejo de estos casos.

REFERENCIAS

1. van Gemert MJ, Umur A, Tijssen JG, Ross MG. Twin-twin transfusion syndrome: Etiology, severity and rational management. *Curr Opin Obstet Gynecol* 2001;13(2):193-206.
2. Bermudez C, Becerra CH, Bornick PW, Allen MH, Arroyo J, Quintero RA. Placental types and twin-twin transfusion syndrome. *Am J Obstet Gynecol* 2002;187(2):489-494.
3. Bermudez C, Becerra C, Bornick PW, Allen MH, Arroyo J, Quintero RA. Twin-twin transfusion syndrome with only superficial placental anastomoses: Endoscopic and pathological evidence. *J Matern Fetal Neonatal Med* 2002;12(2):138-140.
4. Quintero RA, Morales WJ, Allen MH, Bornick PW, Johnson PK, Kruger M. Staging of twin-twin transfusion syndrome. *J Perinatol* 1999;19(8 Pt 1):550-555.
5. Quintero RA, Comas C, Bornick PW, Allen MH, Kruger M. Selective versus non selective laser photocoagulation of placental vessels in twin-to-twin transfusion syndrome. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2000;16(3):230-236.
6. Quintero RA, Bornick PW, Allen MH, Johnson PK. Selective laser photocoagulation of communicating vessels in severe twin-twin transfusion syndrome in women with an anterior placenta. *Obstet Gynecol* 2001;97(3):477-481.
7. De Lia J, Fisk N, Hecher K, Machin G, Nicolaides K, Hyett J, et al. Twin-to-twin transfusion syndrome-debates on the etiology, natural history and management. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2000;16(3):210-213.
8. Bruner JP, Wheeler TC, Bliton MJ. Sectio parva for fetal preservation. *Fetal Diagn Ther* 1999;14(4):254-256.
9. Saade GR, Belfort MA, Berry DL, Bui TH, Montgomery LD, Johnson A, et al. Amniotic septostomy for the treatment of twin oligohydramnios-polyhydramnios sequence. *Fetal Diagn Ther* 1998;13(2):86-93.
10. Hubinont C, Bernard P, Pirot N, Biard J, Donnez J. Twin-to-twin transfusion syndrome: Treatment by amniodrainage and septostomy. *Eur J Obstet Gynecol Reprod Biol* 2000;92(1):141-144.
11. Hartung J, Chaoui R, Bollmann R. Amniotic fluid pressure in both cavities of twin-to twin transfusion syndrome: A vote against septostomy. *Fetal Diagn Ther* 2000;15(2):79-82.
12. Pistorius LR, Howarth GR. Failure of amniotic septostomy in the management of 3 subsequent cases of severe previable twin-twin transfusion syndrome. *Fetal Diagn Ther* 1999;14(6):337-340.
13. Suzuki S, Ishikawa G, Sawa R, Yoneyama Y, Otsubo Y, Araki T. Iatrogenic monoamniotic twin gestation with progressive twin-twin transfusion syndrome. *Fetal Diagn Ther* 1999;14(2):98-101.
14. Mari G, Detti L, Oz U, Abuhamad AZ. Long-term outcome in twin-twin transfusion syndrome treated with serial aggressive amnioreduction. *Am J Obstet Gynecol* 2000;183(1):211-217.
15. De Lia JE, Cruikshank DP, Keye WR Jr. Fetoscopic neodymium: YAG laser occlusion of placental vessels in severe twin-twin transfusion syndrome. *Obstet Gynecol* 1990;75(6):1046-1053.
16. Quintero RA, Morales WJ, Mendoza G, Allen M, Kalter CS, Giannina G, et al. Selective photocoagulation of placental vessels in twin-twin transfusion syndrome: Evolution of a surgical technique. *Obstet Gynecol Surv* 1998;53(12 Suppl):97-103.
17. Ville Y, Hecher K, Gagnon A, Sebire N, Hyett J, Nicolaides K. Endoscopic laser coagulation in the management of severe twin-to-twin transfusion syndrome. *Br J Obstet Gynaecol* 1998;105(4):446-453.
18. Hecher K, Diehl W, Zikulnig L, Vetter M, Hackeloer BJ. Endoscopic laser coagulation of placental anastomoses in 200 pregnancies with severe mid-trimester twin-to-twin transfusion syndrome. *Eur J Obstet Gynecol Reprod Biol* 2000;92(1):135-139.
19. Quintero RA, Martinez JM, Bermudez C, Lopez J, Becerra C. Fetoscopic demonstration of perimortem fetofetal hemorrhage in twin-twin transfusion syndrome. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2002;20(6):638-639.
20. Roberts D, Neilson JP, Weindling AM. Interventions for the treatment of twin-twin transfusion syndrome. *Cochrane Database Syst Rev* 2001;(1):CD002073. Review.
21. Zapata L. Reporte del taller pre-congreso sobre derechos sexuales y reproductivos. *Rev Obstet Ginecol Venez* 2002;62:292-293.
22. Hecher K, Plath H, Bregenzer T, Hansmann M, Hackeloer BJ. Endoscopic laser surgery versus serial amniocenteses in the treatment of severe twin-twin transfusion syndrome. *Am J Obstet Gynecol* 1999;180(3Pt 1):717-724.
23. Cárdenes Conde L. Síndrome de transfusión fetofetal. *Rev Obstet Ginecol Venez* 1977;37:367-373.

Dirección de correspondencia:

Dr. Carlos Bermúdez

Avenida Libertador, Edificio Majestic, Piso 13, Oficina 132, La Campiña. Caracas, Venezuela.

Teléfono celular: (0416) 627-3073 Teléfono/fax: (212) 762-1187

Página Web: www.fetosur.com

e-mail: fetosur@hotmail.com