

PROTOCOLO

**GESTACIÓN GEMELAR MONOCORIAL:
SÍNDROME DE TRANSFUSIÓN FETO-FETAL SEVERO (STFF)**

Unidad Clínica de Gestación Múltiple, Área de Medicina Fetal, Servicio de Medicina Materno-Fetal.
Institut Clínic de Ginecologia, Obstetrícia i Neonatologia, Hospital Clínic de Barcelona

1. INTRODUCCIÓN: DEFINICIÓN, IMPORTANCIA Y FISIOPATOLOGÍA DEL STFF

El “síndrome de transfusión feto-fetal severo” (STFF) se define como la presencia de la secuencia oligoamnios/polihidramnios graves en una gestación monocorial (MC). El STFF complica un 10-20% de las gestaciones MC, y se considera que es debido a un desequilibrio hemodinámico entre los 2 fetos debido a la presencia de comunicaciones vasculares que hay entre los 2 cordones a nivel de la placenta única. Se acompaña de una elevada morbi-mortalidad perinatal, especialmente en su forma de presentación precoz antes de la semana 26. Dado que la prevalencia de gestaciones gemelares MC se estima constante en 1/250, esta situación se presenta en al menos 1/2.000 gestaciones y por tanto 1/1000 fetos. Esto significa al menos 200-300 casos/año en España, incidencia probablemente subestimada si consideramos el creciente número de gestaciones múltiples y las interrupciones precoces de la gestación atribuidas a esta causa y que no se reflejan en las estadísticas perinatales.

Aunque las comunicaciones vasculares placentarias entre ambos fetos están presentes prácticamente en todas las gestaciones monocoriales, únicamente un 10-20% presentan un STFF. Ello se explica porque este síndrome ocurre únicamente cuando hay un desequilibrio hemodinámico entre ambos fetos, con un balance neto de uno (donante) a otro (receptor). Ello conduce a una secuencia progresiva caracterizada por una situación de hidramnios y vejiga distendida por poliuria, hipervolemia e hiperflujo hemodinámico en el feto receptor, y una situación de oligoamnios y vejiga no identificable por oliguria, hipovolemia, y frecuentemente CIR en el feto donante (stuck twin). Se ha sugerido que la escasez de anastomosis vasculares puede ser una causa de este desequilibrio hemodinámico, dado que habitualmente en las placentas con múltiples anastomosis ocurre un fenómeno de compensación que mantiene el equilibrio hemodinámico. Las alteraciones en la inserción placentaria del cordón umbilical (frecuentemente marginales o velamentosas en gestaciones múltiples) pueden ser asimismo un factor etiopatogénico agravante. La insuficiencia placentaria por anomalía primaria del desarrollo placentario (ver Guía Clínica CIRs), puede contribuir al empeoramiento del síndrome, pero su base fisiopatológica es diferente.

2. CRITERIOS DIAGNÓSTICOS DE STFF

El diagnóstico prenatal del STFF se basa en la presentación de la secuencia polihidramnios + oligoamnios severos en una gestación monocorial:

1. Secuencia polihidramnios + oligoamnios:
 - a. receptor con polihidramnios (máxima columna vertical LA: > 8 cm si < 20 semanas; > 10 cm si > 20 semanas) y vejiga urinaria distendida
 - b. donante con oligo/anhidramnios (máxima columna vertical LA: < 2 cm) y vejiga urinaria colapsada o no identificable (*stuck twin*)
2. Gestación gemelar monocorial:
 - a. placenta única
 - b. membrana interamniótica fina
 - c. inserción en la placenta de la membrana en 'T' (en contraposición a en 'lambda' o "twin peak", típica de los bicoriales)
 - d. fetos del mismo sexo

La discordancia de peso no se considera un criterio para el diagnóstico prenatal. Tampoco las anomalías en el estudio Doppler son criterio diagnóstico, aunque sí se utilizan para clasificar el grado de severidad del síndrome. Habitualmente el **feto donante** tiene primariamente una afectación en **arteria umbilical** mientras que el **feto receptor** tiene una afectación del **retorno venoso** primaria por sobrecarga cardíaca. Pero las alteraciones del Doppler no constituyen un dato diferencial entre los fetos, dado que ambos gemelos pueden presentar un estudio Doppler alterado tanto a nivel arterial como venoso.

La severidad del STFF se clasifica en 5 estadios según la clasificación propuesta por Quintero:

- Estadio I: criterios de STFF con vejiga urinaria visible en el feto donante toda la exploración
- Estadio II: no se identifica la vejiga urinaria en el donante
- Estadio III: alteración Doppler crítica o severa en cualquiera de los 2 gemelos
 - ausencia o reversión del flujo en la diástole de la arteria umbilical (en general *donante*)
 - ausencia o reversión del flujo durante la contracción atrial en el ductus venoso, y/o la presencia de pulsaciones en la vena umbilical (en general *receptor*)
- Estadio IV: hidrops fetal en cualquiera de los 2 gemelos, con signos evidentes de insuficiencia cardíaca (en general *receptor*)
- Estadio V: *exitus* de uno o ambos fetos

Los criterios neonatales de diferencia en los valores de hemoglobina no pueden extrapolarse al feto, dado que no se cumplen necesariamente en el período prenatal.

3. ESTUDIO CLÍNICO DEL STFF

Ante la sospecha de STFF, la evaluación ecográfica inicial básica consiste en la valoración de las máximas columnas verticales de líquido amniótico de cada saco, el tamaño de ambas vejigas urinarias y como mínimo un estudio Doppler de la arteria umbilical (especialmente donante) y ductus venoso (especialmente receptor) para realizar el estadiaje.

Antes de plantear un posible tratamiento a la familia, hay que realizar en todos los casos un estudio anatómico completo de ambos fetos. Hay que prestar una atención particular a la presencia de cardiopatías congénitas y del sistema nervioso central, que son de 3 a 4 veces más frecuentes en los gemelos monozigotos. Además, en el caso concreto del STFF podemos encontrarnos anomalías típicas del síndrome, como las alteraciones funcionales del corazón derecho (estenosis/atresia pulmonar, insuficiencia tricúspide) secundarias a la sobrecarga hipervolémica en el receptor, o también podemos encontrar lesiones cerebrales (ventriculomegalia, quistes porencefálicos) en cualquiera de los gemelos por hipoxia cerebral severa secundaria a las graves alteraciones hemodinámicas que pueden presentar.

También hay que considerar la necesidad de realizar un estudio de los cromosomas, que siempre se hace si se indica la fetoscopia. En general, a no ser que hayan anomalías estructurales sugestivas, es preferible realizar la amniocentesis en el mismo momento de la fetoscopia, y no antes, para no añadir riesgos, como el despegamiento de membranas o el sangrado intracavitario, que pudieran imposibilitar la realización posterior de la fetoscopia.

La valoración de la longitud cervical por ecografía es un paso imprescindible. El polihidramnios severo típico del STFF puede poner a la gestante en situación de amenaza de parto, o de pérdida gestacional precoz. Además, hoy en día sabemos que una acortamiento cervical por debajo de 15 mm es uno de los principales factores de mal pronóstico y de fallo de la terapia fetoscópica. Por este motivo, la opción del papel del cerclaje cervical en casos con acortamiento cervical significativo se individualiza en cada caso.

4. DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL DEL STFF

El diagnóstico diferencial se plantea frecuentemente con 2 situaciones típicas de la gestación monocular: el crecimiento restringido selectivo de uno de los 2 gemelos (CIRs) y la simple discordancia de líquidos amnióticos y/o peso fetal estimado.

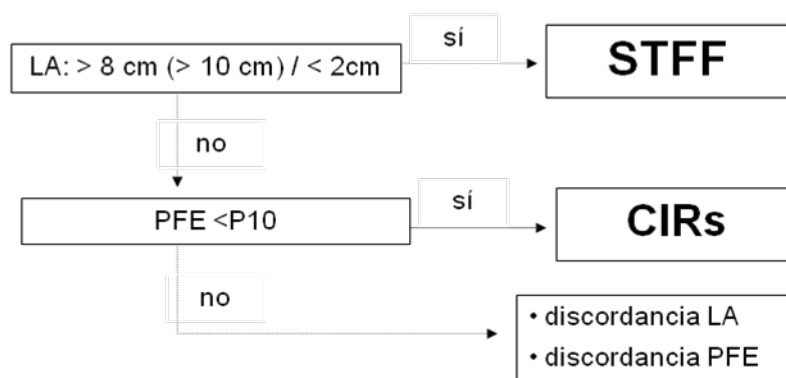
- El diagnóstico del **CIR selectivo** se basa en (ver Guía Clínica CIRs):
 1. Diferencia en el peso fetal estimado ecográfico $\geq 25\%$ en base al peso del gemelo mayor ($[(\text{peso mayor} - \text{peso menor}) \times 100 / \text{peso mayor}]$).
 2. Peso fetal estimado del feto CIR $<$ percentil 10.
 3. Ausencia de signos de TFF. Si existe TFF junto con CIRs se define el caso como TFF.

Tabla: Diagnóstico diferencial entre CIRs y STFF

	CIRs	STFF
Discordancia peso	>25 % y PFE feto RCIU <p10	Muy variable
Feto 1 (saco mayor)		
Líquido amniótico	N o algo aumentado	> 8 cm < 20 sg / > 10 cm > 20 sg
Vejiga	N	Muy aumentada
Ductus venoso	N	Pulsatilidad aumentada en grado variable
Feto 2		
Líquido amniótico	No o discretamente reducido (casi siempre >2 cm)	<2 cm
Vejiga	N o discretamente reducida	Muy reducida o no visible

- El diagnóstico de **discordancia de líquidos amnióticos o de crecimientos** lo realizamos en casos en que no se cumplen estrictamente TODOS los criterios de STFF o de CIRs: hay un polihidramnios (MCV > 8 cm o > 10 cm, si < o > 20 semanas respectivamente) en uno de los sacos, pero con líquido normal en el otro saco; o si por el contrario existe un oligoamnios (MCV < 2 cm) en uno de los sacos con líquido normal en el otro. También contempla los casos límite (por ejemplo: MCVs de 9 cm y 2.5 cm). En estos casos es necesario realizar controles ecográficos semanales para descartar el paso a STFF o CIRs (40-50%).

MC: sospecha de patología por discrepancia aparente en tamaño y/o LA
 Algoritmo para diagnóstico diferencial



5. PROTOCOLO DE TRATAMIENTO

- El **tratamiento mediante fetoscopia-laser debe considerarse como la 1ª elección y el 'gold standard' en el STFF, independientemente del estadio** (Senat et al, NEJM 2004: nivel de evidencia Ib, grado de recomendación A). Esta técnica es el único tratamiento causal del síndrome, permite la supervivencia de ambos fetos y, en caso de muerte intrauterina de uno de ellos, ejerce un efecto protector sobre el superviviente. La experiencia publicada refiere una supervivencia del 80-90% de al menos uno de los fetos y > 60% de supervivencia de ambos. El riesgo de secuelas neurológicas en el feto superviviente es < 5-10%.
- En casos de STFF con una afectación muy severa de uno de los fetos (estadio IV, lesiones SNC, malformación discordante severa) o por imposibilidad técnica de realizar un láser, una opción a considerar es el **feticidio selectivo mediante oclusión o ablación laser del cordón umbilical**. Se trata de conseguir la interrupción completa del flujo sanguíneo del cordón umbilical, mediante láser o pinza bipolar, causando la muerte del feto en situación crítica e interrumpiendo completamente la comunicación entre ambos fetos. La tasa de supervivencia del feto no afecto se sitúa en alrededor del 80-90%.
- Otras opciones a tener en cuenta si los padres no aceptan el tratamiento fetoscópico:
 1. **Amniodrenajes seriados:** reduce el polihidramnios y el riesgo consecuente de APP, prolongando la gestación. La principal limitación de esta técnica reside en el elevado riesgo de secuelas neurológicas (> 20-25%), especialmente en el feto superviviente en caso de muerte de uno de los gemelos. Es planteable a partir de las 28-30 semanas de gestación.
 2. **Interrupción del embarazo:** es planteable en casos de estadio V, en función de la edad gestacional.

6. TÉCNICA DE LA FOTOCOAGULACION LASER DE LAS COMUNICACIONES VASCULARES

El objetivo de la técnica es la obliteración de todos los vasos comunicantes, convirtiendo una situación de monocorionicidad en una situación de dicorionicidad funcional. Aunque idealmente se realiza la técnica entre las semanas 18 y 26, se han realizado con éxito fetoscopias en casos severos muy precoces a partir de las 15 semanas y, en algunos casos seleccionados, hasta las 30-32 semanas.

Ante el diagnóstico de STFF ofreceremos fetoscopia-láser como tratamiento de elección siempre.

Si estadios I-II: el tratamiento se puede realizar con un margen de 3-4 días

Si estadios III-IV: el tratamiento debe realizarse lo antes posible, preferiblemente en < 24 horas

Es importante no realizar amniodrenaje 'de prueba' ante estadios I o II para ver si se soluciona el problema, ya que se puede provocar una RPM (5-10% de riesgo), sangrado intracavitario o una separación de las membranas ('detachment') que podrían imposibilitar o gravar de forma significativa el tratamiento definitivo mediante fetoscopia.

Procedimiento quirúrgico de la fetoscopia:

La fetoscopia se realiza de forma percutánea bajo control ecográfico continuo

- Identificación de la placenta, que se debe evitar durante la inserción del trocar
- Anestesia local con infiltración de piel, pared abdominal y miometrio de 20 cc de levo-bupivacaina al 0.5%. Se acompaña de sedación suave con remifentanilo EV
- Introducción del trocar de 3 mm bajo control ecográfico en la cavidad amniótica del feto receptor (afecto del polihidramnios)
- Se extrae líquido amniótico para estudio cromosómico (QF-PCR) o cariotipo y otros estudios según el caso
- Introducción por el trocar del fetoscopio. Exploración cuidadosa de toda la placenta y de la inserción de los cordones umbilicales, identificándose la membrana interamniótica divisoria con el feto en oligoanhydramnios. Se debe identificar el ecuador vascular y visualizar todas las comunicaciones entre los vasos placentarios y seguirlos hasta su respectivo cordón umbilical. Se utiliza el fetoscopio de 0°. Mediante láser (Diodo, YAG) coagulamos todas las comunicaciones entre ambos gemelos, de forma selectiva y respetando por tanto todos los vasos que son propios de cada feto
- Al finalizar la intervención se realiza amniodrenaje del saco del receptor hasta normalizar la máxima columna vertical, mediante aspiración rápida por la vaina del fetoscopio
- Durante toda la intervención se comprueba mediante ecografía de forma repetida la frecuencia cardíaca de los fetos, la integridad de las membranas, la situación del fetoscopio en la cavidad amniótica y la ausencia de sangrado significativo del útero

7. CONTROLES Y SEGUIMIENTO POST-TRATAMIENTO

- En la mayoría de casos en que se realiza la fetoscopia con éxito, a las 24-48 horas ya se objetivan criterios de curación del síndrome y la paciente puede ser dada de alta hospitalaria. El donante debe recuperar diuresis (vejiga visible + MCV líquido amniótico > 2 cm) y el receptor no reaccumular el polihidramnios. Las alteraciones Doppler pueden tardar aún más en normalizarse, y no siempre lo hacen.
- Recomendamos mantener reposo relativo en domicilio y baja laboral durante el resto de la gestación.
- Realizamos control ecográfico semanal 2-3 veces tras la fetoscopia, y después bisemanales. Hay que realizar un seguimiento especial del estudio Doppler de la arteria cerebral media de cada feto para descartar la instauración de la secuencia anemia-policitemia (TAPS).
- Si no hay complicaciones, se recomienda parto a término
- En un 25% de los casos en estadio III o IV existen alteraciones transitorias en el estudio Doppler venoso e incluso cambios hidróticos en el feto donante después del láser, debido a la sobrecarga de volumen que tiene un feto aún oligúrico y que ya no envía sangre a su hermano por la

interrupción de la transfusión de forma brusca tras el láser. Son signos que no reflejan en general mal pronóstico y suelen remitir en 4-5 días.

- La detección de ausencia/reversión del flujo telediastólico en la arteria umbilical del donante es el mayor predictor de muerte fetal a pesar de la separación completa del láser. Suele ser por insuficiencia placentaria secundaria a una asimetría en la distribución del territorio placentario que corresponde a cada feto, lo que contribuye al empeoramiento del STFF.

8. ANEXO: TAPS

Corresponde a la secuencia anemia-policitemia: uno de los gemelos está anémico, mientras que el otro está poliglobúlico. Corresponde a la definición pediátrica clásica, postnatal, de la transfusión feto-fetal (diferencia en Hb > 5 g/L). Aunque el mecanismo etiológico coincide con el STFF en que es secundario a comunicaciones vasculares en la placenta única, los fetos no tienen porqué estar hiper o hipovolémicos (como es el caso en el STFF). En estos casos, suele existir una transfusión crónica de mucho menor volumen sanguíneo, a través de anastomosis vasculares de muy pequeño diámetro. Ocurre de forma espontánea en un 5% de las gestaciones MC no complicadas, y en 1-10% después de un tratamiento láser de un STFF severo.

El diagnóstico prenatal se basa en el estudio Doppler del pico de velocidad sistólico en la arteria cerebral media (PVS-ACM) de ambos gemelos (obligatoriamente las 2 condiciones):

- gemelo 1: > 1.5 MoM (anemia) + gemelo 2: < 0.5 MoM (policitemia)

El tratamiento dependerá de la edad gestacional en el diagnóstico, y de la gravedad del cuadro

1. si no hay hidrops, mantener conducta expectante hasta el parto
2. si hay hidrops o es post-fetoscopia
 - a. transfusión intravascular intrauterina del feto anémico
 - b. fetoscopia-láser de las comunicaciones

9. ANEXO: AMNIODRENAJE

En caso de contraindicación de la fetoscopia, en general por la presencia de dinámica uterina o edad gestacional > 30-32 sg, puede estar indicada la realización de amniodrenajes con el único objetivo de reducir el polihidramnios, y por tanto el parto prematuro, y realizar una maduración fetal. Se repetirá a demanda en función de los controles de LA. El amniodrenaje se basa en extraer líquido amniótico del saco del polihidramnios hasta conseguir una MCV de LA normal.

Técnica del amniodrenaje:

- Utilización de profilaxis antibiótica y tocolisis
- Evitar la septostomía inadvertida puncionando contralateralmente al donante

- Aguja de 18G, con anestesia materna en zona de punción
- Vigilancia continua de la aguja bajo control ecográfico
- Aspiración activa ('de pared') a alta velocidad
- Registro NST posterior

Responsables del protocolo: JM Martínez, E Gratacós

Última actualización: 22/03/2011