

Síndrome de perfusión arterial reversa de feto a feto

Reverse Arterial Perfusion Syndrome from Fetus to Fetus

Yovany Enrique Vázquez Martínez^{1*} <https://orcid.org/0000-0002-2523-3308>

María Teresa Lemus Valdés² <https://orcid.org/0000-0001-9427-4085>

¹Hospital Ginecobstétrico "Ramón González Coro". La Habana, Cuba.

²Centro Municipal de Genética Médica. Plaza de la Revolución, La Habana, Cuba.

*Autor para la correspondencia: yovany@infomed.sld.cu

RESUMEN

Introducción: Uno de los temas que presenta más interés en los obstetras es el relacionado con la gestación gemelar. Su diagnóstico nos permite clasificarla como una gestación de riesgo, en la cual el estudio ecosonográfico es muy importante al proporcionar datos relacionados con el tipo de placentación.

Presentación de caso: Se realiza ecografía prenatal del I trimestre para confirmación de diagnóstico presuntivo de onfalocele, donde se constata embarazo gemelar, monoamniótico, monocorial. Se realiza el diagnóstico de síndrome de perfusión arterial reversa feto a feto. El estado anormal del "corazón" del feto podría identificarse como una holoacardia; pero el grado de malformación que presenta no se ajusta a ninguno de los criterios de esta clasificación. Teniendo en cuenta el hallazgo precoz y la elevada mortalidad que se asocia en estos casos se sugirió la opción de interrumpir el embarazo.

Conclusiones: El asesoramiento genético referido a las posibles terapias a emplear estaría limitado en este caso, debido a la alta morbimortalidad perinatal, la falta de

experiencia en relación con el tratamiento medicamentoso, y la escasa disponibilidad de técnicas para la intervención fetal.

Palabras clave: síndrome de perfusión arterial reversa feto a feto; holoacardia; embarazo gemelar monoamniótico monocorial.

ABSTRACT

Introduction: One of the topics of most interest to obstetricians is related to twin pregnancy. Its diagnosis allows to classify it as a risk gestation, in which the echosonographic study is very important because it provides data related to the type of placentation.

Case report: First trimester prenatal ultrasound is performed to confirm the presumptive diagnosis of omphalocele, revealing twin, monoamniotic, monochorial pregnancy. The diagnosis of fetus-to-fetus reverse arterial perfusion syndrome is made. The abnormal state of the fetus's heart could be identified as a holoacardia; but the degree of malformation it presents does not fit any of the criteria of this classification. Taking into account the early finding and the high mortality associated in these cases, the option of interrupting the pregnancy.

Conclusions: Genetic counseling regarding possible therapies to be used would be limited in this case, due to the high perinatal morbidity and mortality, the lack of experience in relation to drug treatment, and the limited availability of techniques for fetal intervention.

Keywords: fetus-to-fetus reverse arterial perfusion syndrome; holoacardius; monochorial monoamniotic twin pregnancy.

Recibido: 07/06/2019

Aceptado: 12/07/2019

Introducción

Uno de los temas que presenta más interés en los obstetras es relacionado con la gestación gemelar, su diagnóstico nos permite clasificarla como una gestación de riesgo,

en la cual el estudio ecosonográfico representa un papel de gran importancia al proporcionar datos relacionados con el tipo de placentación.^(1,2)

Las anomalías congénitas ocurren dos veces más a menudo en embarazos gemelares que en embarazos únicos. Además de la amplia gama de malformaciones estructurales que se describen en fetos únicos, en las gestaciones múltiples hay riesgo de otras anomalías que son singulares para el proceso de formación de gemelos. El diagnóstico y evaluación prenatal de esta patología se orienta con la utilización de la ecocardiografía fetal, así como del ultrasonido *Doppler*.

Presentación de caso

Se recibe en el centro provincial de genética a gestante de 30 años, con antecedentes personales de salud, no refiere antecedentes patológicos familiares, historia obstétrica de gesta 1, parto 0, abortos 4 (provocados), fecha de última menstruación confiable para una edad gestacional de 12,4 semanas que es remitida del área de salud para segunda opinión por sospecha ecográfica de onfalocele.

Se realiza ecografía prenatal del I trimestre para confirmación de diagnóstico presuntivo de síndrome de perfusión arterial reversa feto a feto, donde se constata embarazo gemelar, monoamniótico, monocorial (fig. 1) y se describen ambos fetos (Tabla 1).



Fig. 1 – Observar el tamaño de ambos fetos.

Tabla 1 – Resultados de ecografía prenatal a las 13 semanas

Resultados de ecografía prenatal	
Feto 1	Feto 2
LC (+)	Se observa imagen sugestiva de calota craneal con impresión de estructuras cerebrales. Se observan miembros inferiores y movimientos fetales. No se observa latido cardiaco, ni imagen de tronco fetal.
LCC: 67 mm (13 sem)	
TN: 1.5	
HN: Presente	
Estructuras fetales normales	
Líquido amniótico normal	
ID: Síndrome de perfusión arterial revertida feto a feto.	

Discusión

El síndrome de perfusión arterial reversa de gemelos también se conoce más a menudo como acardia o formación de gemelos acardíacos. Este padecimiento raro se caracteriza por la falta de corazón con función normal en un feto de una gestación múltiple. El feto normal restante perfunde no solo a sí mismo sino también a su gemelo mal formado mediante una anastomosis directa de una arteria umbilical a la otra en la superficie de la placenta. Hay reversiones del flujo de sangre en la arteria umbilical del gemelo acardíaco. Esta perfusión conduce a que el corazón del gemelo normal esté sobrecargado y pueda presentar insuficiencia cardiaca.⁽³⁾

El feto con un corazón formado normalmente también se conoce como gemelo que actúa como “bomba” o gemelo “donador”. El gemelo acardíaco se conoce como el gemelo perfundido o gemelo receptor (Fig. 2).

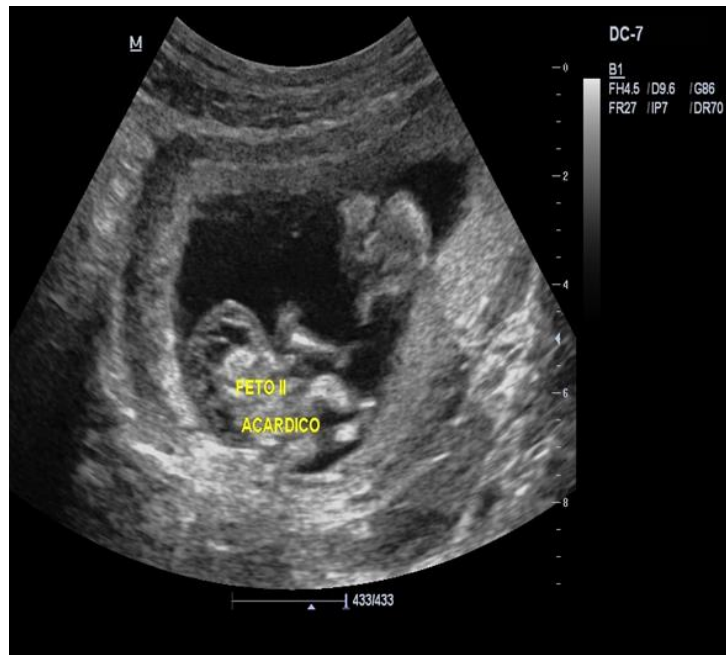


Fig. 2 - Feto acardíaco.

Este síndrome puede clasificarse según el estado del corazón del feto anormal en:

- Hemicardia, si hay un corazón formado de manera incompleta,
- Holoacardia, si el corazón falta por completo.

Teniendo en cuenta el corazón del feto anormal, la paciente motivo de esta presentación estaría en presencia de una holoacardia.

Otro sistema de clasificación se fundamenta en el grado de malformación estructural en el feto acardíaco, y consta de cuatro grupos:

1. Acardio acéfalo: falta de la cabeza con tronco y extremidades bien desarrolladas.
2. Acardio amorfo: forma fetal no identificable que solo consta de una masa amorfa del tejido.
3. Acardio-hemicardio: cabeza mal formada con tronco y extremidades bien desarrolladas.
4. Acardioacormo: presencia de solo una cabeza fetal conectada de manera directa a la placenta por medio de un cordón.

El síndrome de perfusión arterial revertida de gemelos ocurre de manera casi exclusiva en gestaciones monocoriónicas, porque debe haber un mecanismo para la comunicación arterio-arterial entre ambos fetos.⁽⁴⁾ Es más frecuente en embarazos gemelares monocoriónicos monoamnióticos, como nuestro caso, que en embarazos monocoriónicos biamnióticos (Fig. 3).

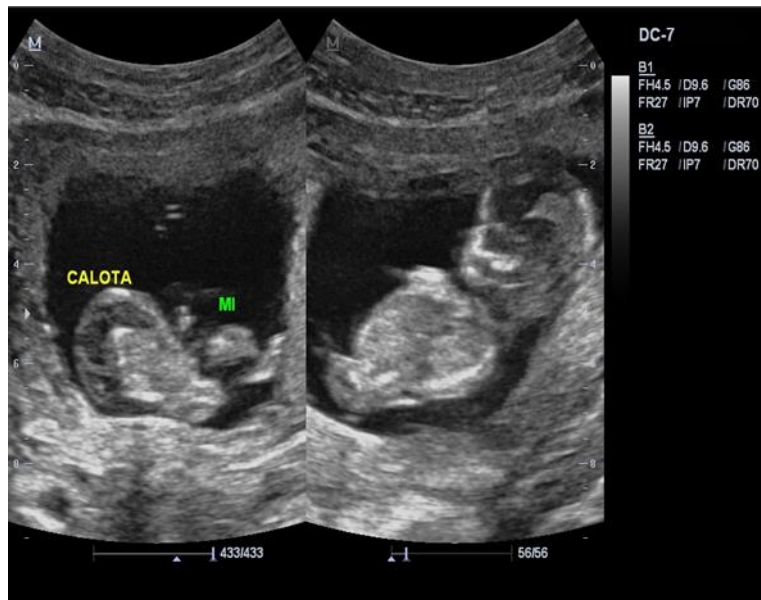


Fig. 3 - Embarazo gemelar. Ver calota en feto a la izquierda.

Las opciones para tratar un embarazo complicado por síndrome de perfusión arterial revertida de gemelos son:

- Tratamiento a la expectativa.
- Intervención fetal.

El tratamiento a la expectativa por lo general se recomienda siempre que no se observen datos sugerentes de mal pronóstico, como una proporción de peso de más de 0,7, o datos ecocardiográficos de insuficiencia cardíaca en el feto donador. La vigilancia ultrasonográfica debe efectuarse al menos cada semana, con atención cuidadosa a la unión cardíaca del feto donador, el volumen de líquido amniótico y el tamaño relativo de los fetos. Se administrarán corticosteroides durante el período prenatal si se espera que ocurra el parto entre las 24 y 34 semanas de gestación. Cuando el feto donador muestra

signos de descompensación más allá de las 32 - 34 semanas de gestación debe considerarse el parto sin recurrir a opciones terapéuticas fetales que conlleven mal penetración corporal.

La intervención fetal se considera si se notan signos de mal pronóstico antes de la 32 - 34 semanas de gestación. Las opciones de intervención fetal incluyen tratamiento médico, así como parto selectivo, oclusión del cordón, y termo coagulación de la aorta del feto acardíaco.

Tratamiento médico

Se ha descrito tratamiento médico exitoso con administración materna de digoxina e indometacina. Sin embargo, la experiencia con el tratamiento médico es en extremo limitada.

Parto selectivo

También se ha descrito parto selectivo del feto acardíaco por medio de histerotomía; el feto donador se deja *in situ*. Esta opción tiene pocas probabilidades de obtener aceptación amplia debido a que el método conlleva penetración corporal.

Oclusión del cordón con bobinas o esclerosantes

Este método se fundamenta en la interrupción inmediata del aporte vascular hacia el feto acardíaco desde el feto donador. La interrupción del aporte vascular debe ser inmediata para evitar hemorragia retrógrada o un episodio de hipotensión en el feto donador.

Técnicas descritas para lograr oclusión del cordón

- Inserción de bobinas helicoidales con guía ultrasonográfica
- Inserción de fragmentos de material de sutura de seda empapados en alcohol al 96 %, también con guía ultrasonográfica.

Aunque estas técnicas conllevan menos penetración corporal que otros métodos para oclusión del cordón, hay algunas preocupaciones respecto a que la magnitud de la oclusión del cordón puede no ser confiable, y relacionarse con una tasa alta de fracaso.

Ligadura fetoscópica del cordón

Este método conlleva más penetración corporal. Esta técnica requiere dos puertos de fetoscopia, y puede ser desafiante desde el punto de vista técnico asegurar que una ligadura se realiza con buenos resultados alrededor del cordón umbilical correcto.

Debido a los riesgos y la dificultad técnica relacionados con este método, se ha recomendado que la ligadura fetoscópica del cordón umbilical se reserve para casos en los cuales fracasan otros métodos que conllevan menos riesgos y complicaciones.⁽⁵⁾

Coagulación del cordón con láser

La coagulación del cordón con láser parece ser exitosa únicamente a edades gestacionales de menos de 20 - 24 semanas, porque con este método puede resultar más difícil lograr la oclusión completa del cordón umbilical si este es demasiado grueso.⁽⁶⁾

Coagulación bipolar del cordón

Es una de las técnicas más exitosas. Se realiza al introducir una pinza cauterio bipolar de 2,7 mm a través de un fetoscopio único de 3 mm, colocado con guía ultrasonográfica. La ventaja de este método es su tasa de éxitos al parecer alta, y la necesidad de sólo un puerto de acceso. Aunque al igual que la coagulación con láser esta técnica también debe limitarse a edades gestacionales de menos de 20 - 24 semanas de gestación.^(7,8)

Termocoagulación aórtica

Es otra de las técnicas que conllevan menos penetración corporal para tratar síndrome de perfusión arterial revertida de gemelos. Con este método, se coloca una aguja raquídea calibre 18 en la región de la parte abdominal de la aorta del feto acardíaco. A continuación, se introduce un electrodo de alambre monopolar aislado, de un mm, a través de esta aguja hasta la aorta, y se coagula en vaso hasta que cesa el flujo sanguíneo. Con este método, a las 12 - 18 semanas de gestación, el flujo sanguíneo se suspende de inmediato y los fetos donadores nacen al término.

Conclusiones

En casos como estos -debido a la alta morbimortalidad perinatal, a la falta de experiencia con el tratamiento medicamentoso y a la no disponibilidad de técnicas para el intervencionismo fetal- el asesoramiento genético da la opción a la pareja de la interrupción de la gestación.

Referencias bibliográficas

1. Comprehensive Care for Twin Pregnancies. [Internet]. Published on Jun 01, 2010 in: In Utero Insights [citado 01/01/2018]. Disponible en: www.chop.edu
2. Sonography of Complicated Monochorionic Twin Pregnancies. [Internet]. Published on Jun 01, 2010 in: In Utero Insights [citado 01/01/2018]. Disponible en: www.cop.edu
3. Fundamentos de Obstetricia. Ed. Madrid: (SEGO); 2007. En: Bajo Arenas JM, Melchor Marcos JC, Mercé LT, editores. Asistencia al embarazo en situaciones patológicas: El embarazo y parto gemelar; 2007; p. 401- 6.
4. Nicolaides KH. The outcome of twin reversed arterial perfusion sequence diagnosed in the first trimester. Am J of Obstet & Gynaecology. 2010 September;203(3):213.e1-213.e4.
5. Novak CM, Patel SV, Baschat AA, Hickey KW, Petersen SM. Maternal coagulopathy after umbilical cord occlusion for twin reversed arterial perfusion sequence. Obstet Gynecol. 2013 Aug;122(2):498-500.
6. Natalia Adamou, Ibrahim Yakasai. Twin Reverse Arterial Perfusion (TRAP): Case Report. Open Journal of Obstetrics and Gynecology. 2014;4:1072-6.
7. Lee H, Wagner AJ, Sy E, Ball R, Feldstein VA, Goldstein RB. Efficacy of radiofrequency ablation for twin-reversed arterial perfusion sequence. Am J Obstet Gynecol. 2007 May;196(5):459.e1-4
8. Cabassa P, Fichera A, Prefumo F, Taddei F, Gandolfi S, Maroldi R, et al. The use of radiofrequency in the treatment of twin reversed arterial perfusion sequence: a case series and review of the literature. Eur J Obstet Gynecol Reprod Biol. 2013 Feb;166(2):127-32. Epub 2012 Oct 30.

Conflicto de intereses

Los autores declaran que no existe conflicto de ningún tipo en la presentación de este documento.

Contribución de los autores

Yovany Enrique Vázquez Martínez (diagnóstico ultrasonográfico, redacción y revisión del documento final).

María Teresa Lemus Valdés (segunda opinión del diagnóstico y redacción del documento).