

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

Hospital Clínic | Hospital Sant Joan de Déu | Universitat de Barcelona.

1. INTRODUCCIÓN: DEFINICIÓN Y FISIOPATOLOGÍA DEL STFF

El “síndrome de transfusión feto-fetal” (STFF) se define como la presencia de una secuencia polihidramnios-oligoamnios severa en una gestación monocorial (MC). El STFF complica un 10-15% de las gestaciones MC, habitualmente entre las 16 y 26 semanas. Dado que la prevalencia de gestaciones gemelares MC se estima en 1/250, esta situación se presenta en al menos 1/2.000 gestaciones.

Se considera que el STFF es debido a un desequilibrio crónico en el intercambio de sangre que ocurre siempre entre los 2 fetos en una placenta MC a través de las comunicaciones vasculares características de este tipo de placenta. El mecanismo exacto que desencadena el STFF es desconocido, pero en la gran mayoría de casos de STFF existen pocas anastomosis junto a un predominio de anastomosis arterio-venosas de donante a receptor, mientras que en las gestaciones MC no complicadas existen habitualmente múltiples anastomosis que se supone facilitan el equilibrio en el intercambio de sangre. Las alteraciones en la inserción placentaria del cordón umbilical (marginales o velamentosas) y la existencia de cardiopatía en uno de los dos gemelos pueden ser asimismo un factor facilitador.

El STFF se caracteriza por una situación de hipervolemia en el receptor, que se traduce en poliuria compensadora, polihidramnios y vejiga distendida, y una situación de hipovolemia, que se traduce en oligoanhydramnios con vejiga muy pequeña o no identificable en el donante, que presenta un aspecto característico, como “pegado” a la pared uterina (*stuck twin*). En una gran proporción de casos el donante es más pequeño, e incluso presenta criterios de crecimiento intrauterino selectivo (CIRs)*, pero en una pequeña proporción (<5%) el receptor es más pequeño. Los cambios hemodinámicos generan una activación del sistema renina-angiotensina y producción de factores vasoactivos como respuesta compensadora en el donante, que presenta hipertensión y finalmente displasia tubular por la oligoanuria. Los mismos factores vasoactivos pasan al receptor a través de las anastomosis vasculares, que, a pesar de suprimir la producción de renina, sufre un estado hipertensivo-hipervolémico que causa la cardiopatía hipertrófica característica de la STFF.

Sin tratamiento, el STFF que debuta antes de las 26 semanas se asocia a una elevada morbimortalidad perinatal (90-100% de mortalidad con un 50-90% de secuelas graves en caso de supervivencia).

No se ha identificado ningún marcador predictor fuerte de STFF en primer trimestre, por lo que para su detección es necesario realizar un seguimiento ecográfico seriado, cada 2 semanas, desde el principio del segundo trimestre.

* El retraso de crecimiento fetal selectivo (ver Protocolo “*Gestación gemelar MC: CIRs*”), se asocia con frecuencia (40-50%) y empeora el pronóstico del donante, pero es una patología separada.

PROTOCOLO: GESTACIÓN GEMELAR MONOCORIAL: STFF

2. DIAGNÓSTICO Y ESTADIFICACIÓN DEL STFF

Criterios diagnósticos:

El diagnóstico prenatal del STFF se basa en la presentación de la secuencia polihidramnios-oligoamnios severa junto con discordancia de vejigas en una gestación MC:

- Receptor con polihidramnios (máxima columna vertical (MCV) de líquido amniótico: >8 cm si ≤ 20 semanas; > 10 cm si > 20 semanas) *junto con* vejiga urinaria claramente aumentada de tamaño. En casos de debut precoz (<16 semanas) se puede considerar STFF con una MCV menor de 8 cm si se cumplen todos los otros criterios diagnósticos.
- Donante con oligo-anhidramnios (MCV de líquido amniótico: <2 cm) *junto con* vejiga urinaria muy pequeña o no identificable

Otros signos ecográficos:

- La discordancia biométrica no es un criterio diagnóstico de la STFF, si no de CIRs, aunque sí es frecuente (hasta un 40-50% que la STFF se asocie a CIRs).
- Las anomalías en el estudio Doppler no son criterio diagnóstico, aunque sí se utilizan para clasificar el grado de severidad del síndrome.

Estadaje:

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, aunque reducida respecto al receptor.
- Estadio II: no se identifica la vejiga urinaria en el feto donante.
- Estadio III: alteración Doppler crítica o severa en cualquiera de los 2 gemelos:
Las alteraciones Doppler más frecuentes son:
 - ausencia o reversión del flujo en la diástole de la arteria umbilical (AU) en cualquier feto (generalmente ocurren en el feto donante)
 - reversión del flujo durante la contracción atrial en el ductus venoso (DV), y/o presencia de pulsaciones en la vena umbilical (VU) en cualquier feto (generalmente ocurren en el feto receptor).
- Estadio IV: hidrops fetal en cualquiera de los 2 gemelos, con signos evidentes de insuficiencia cardíaca (en general del feto receptor).
- Estadio V: exitus de uno o ambos fetos.

PROTOCOLO: GESTACIÓN GEMELAR MONOCORIAL: STFF

ESTADIO	I	II	III	IV	V
Vejiga Donante	Presente	Ausente	Ausente	Ausente	Ausente
Alteración Doppler*	-	-	+	+	+/-
Hídrops	-	-	-	+	+/-
Éxitus 1 o 2 fetos	-	-	-	-	+

El STFF no necesariamente sigue una historia natural progresiva y puede debutar directamente en estadios avanzados (hasta el 50% en estadio III y el 5% en estadios IV y V).

Existen STFF atípicos, en los que generalmente se presentan alteraciones de estadios más avanzados (alteración Doppler, éxitus de algún feto) sin presentar signos de afectación de estadios menores. La forma más característica es lo que se ha definido como estadio III atípico, con alteraciones Doppler claras pero presencia de vejiga en el donante. Estos casos muchas veces se combinan con un CIRs marcado en el donante y en ocasiones con flujo ausente-reverso intermitente en el donante (CIRs tipo 3).

Aunque la evaluación cardíaca no se incluye en la valoración del diagnóstico ni del estadio del STFF, en ocasiones existen signos de disfunción cardíaca severa sin alteración Doppler (insuficiencia tricuspídea significativa e incluso atresia pulmonar funcional) que pueden condicionar un peor pronóstico y aumentar el riesgo de mal resultado.

3. DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL DEL STFF

El diagnóstico diferencial se plantea frecuentemente con 2 situaciones típicas de la gestación MC: el crecimiento intrauterino restringido selectivo de uno de los 2 gemelos (CIRs) y la discordancia de líquidos amnióticos.

- Se considerará la presencia de un **CIR selectivo** (ver Protocolo "Gestación gemelar MC: CIRs) en los siguientes casos, siempre en ausencia de signos de STFF. Peso fetal estimado (PFE) por ecografía <percentil (p) 3
- En los casos con PFE >p3 se considerará CIRs ante la presencia de 2 de los siguientes 3 criterios:
 - PFE del feto CIR <p10 (o perímetro abdominal (PA) <p10)
 - Diferencia del PFE o PA por ecografía $\geq 25\%$ en base al PFE o PA del gemelo mayor ($[\text{mayor} - \text{menor}] \times 100 / \text{mayor}$).
 - IP de la arteria umbilical del feto pequeño >percentil 95

Cuando el caso cumple criterios de STFF y CIRs, debe tratarse como STFF.

PROTOCOLO: GESTACIÓN GEMELAR MONOCORIAL: STFF

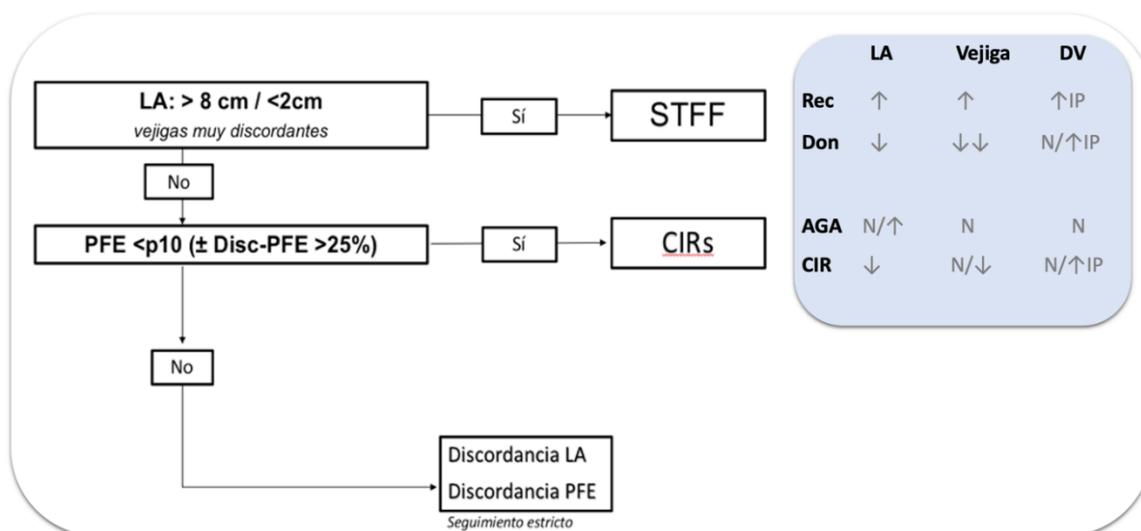
	CIRs	STFF
Discordancia de peso	≥25% y PFE < p 10	Variable
Feto 1 (feto AGA/Receptor)		
Líquido amniótico	N o algo aumentado	>8 cm antes 20s / >10 cm después 20 sem
Vejiga	N	Muy aumentada
Ductus venoso	N	Variable (IP elevado)
Feto 2 (feto CIR/donante)		
Líquido amniótico	N o discretamente reducido	< 2 cm
Vejiga	N o discretamente reducida	Muy reducida/No visible

Discordancia de líquido amniótico y/o biometrías sin criterios de STFF ni CIRs

Se considerará **discordancia de líquidos amnióticos** en aquellos casos en que no se cumplen estrictamente criterios de STFF pero que presentan una discordancia subjetiva de MCV (especialmente cuando es ≥3cm) entre ambos gemelos. Está indicado en estos casos realizar controles ecográficos más frecuentes (cada semana o menos en casos muy límite) para descartar progresión a STFF, que se puede dar hasta en un 40-50% de los casos.

En ocasiones existe una **discordancia de biometrías fetales** sin cumplir criterios de CIRs. En los casos con una discordancia de PFE entre ambos gemelos de ≥20% sin cumplir criterios de CIRs se recomienda también realizar controles ecográficos semanales para descartar progresión a STFF o CIRs.

**



PROTOCOLO: GESTACIÓN GEMELAR MONOCORIAL: STFF

4. MANEJO ANTE SOSPECHA DE STFF

4.1 Confirmación diagnóstica, estadificación y planificación preoperatoria

Ante la sospecha de STFF, la evaluación ecográfica inicial básica consiste en la valoración de la MCV de líquido amniótico de cada saco, el tamaño de ambas vejigas urinarias, las biometrías fetales y el estudio Doppler de la AU y el DV de ambos fetos para realizar la estadificación. Se realizará una exploración sistemática de la placenta y de la membrana interfetal (localización y márgenes), además de la localización de las inserciones de los cordones umbilicales. Se realizará una estimación aproximada de la localización más probable del ecuador y anastomosis vasculares, con el fin de determinar el punto de entrada del trocar en la pared abdominal.

4.2 Valoración de la longitud cervical

El polihidramnios severo típico del STFF aumenta el riesgo de parto prematuro o de pérdida gestacional precoz. Hay evidencia que un acortamiento cervical por debajo de 15 mm es uno de los principales factores de riesgo de parto pretérmino en estos casos. La utilidad de un cerclaje cervical en estos casos, en el mismo acto quirúrgico o inmediatamente después, es muy controvertida, por lo que se individualizará la decisión en cada caso (Se remite al protocolo: *“Control y tratamiento materno en fetoscopia”*).

4.3 Exploración anatómica detallada

Antes de plantear un posible tratamiento a la familia, es imprescindible una valoración anatómica completa con neurosonografía y ecocardiografía de ambos fetos. Las anomalías cardíacas y de Sistema Nervioso Central (SNC) 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 adquiridas del SNC (ventriculomegalia, quistes porencefálicos, hemorragia entre otras) en cualquiera de los gemelos secundarias a las alteraciones hemodinámicas de la STFF.

En función de los hallazgos, se realizará un genético más básico (QF-PCR) o avanzado (Array-CGH), siempre en el mismo acto quirúrgico para no añadir riesgos, como el despegamiento de membranas o el sangrado intracavitario, que pudieran dificultar posterior la realización de la fetoscopia.

4.4 Predictores de éxito fetal

Las pérdidas después de un láser suceden por éxito de un feto (casi siempre en los primeros días), o por complicaciones relacionadas con la rotura de membranas, que son más tardías.

Los factores asociados con mayor riesgo de éxito fetal en los primeros días post láser son:

- Donante: Edad gestacional < 18 semanas, reversión del flujo telediastólico en la arteria umbilical del donante, y discordancia biométrica >30%.

- Receptor: PVS ACM >1.5MoMs.

PROTOCOLO: GESTACIÓN GEMELAR MONOCORIAL: STFF

5. TRATAMIENTO DEL STFF

5.1 Opciones terapéuticas

5.1.1 Fetoscopia-laser

La coagulación de las anastomosis vasculares mediante fetoscopia-láser debe considerarse como la primera elección y el *'gold standard'* del tratamiento del 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. El objetivo es la obliteración de todos los vasos comunicantes, convirtiendo una situación de monocorionicidad en una situación de dicorionicidad funcional. Permite la supervivencia de ambos fetos y, en caso de muerte intrauterina de uno de ellos, ejerce un efecto protector sobre el superviviente. En nuestra experiencia, el tratamiento mediante fetoscopia se asocia a una supervivencia superior al 90% de al menos un feto, y del 75-80% de ambos fetos, con un riesgo de lesión neurológica en ecografía a las 30 semanas del 1-2%. La realización de procedimientos invasivos y/o amniodrenaje previo a la fetoscopia empeora el pronóstico ya que se asocia a mayor riesgo de rotura prematura de membranas (RPM), sangrado intracavitario, septostomía o una separación de las membranas (*'dettachment'*) que podrían imposibilitar o dificultar de forma significativa el tratamiento definitivo mediante fetoscopia. En general ante el diagnóstico de un STFF se planificará la cirugía lo antes posible, pero pueden considerarse los siguientes márgenes en función de la posibilidad de la familia de desplazarse al centro:

- 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 < 48 horas

Situaciones especiales:

- **STFF estadio I:** Los resultados de un reciente ensayo clínico aleatorizado muestran una tasa de progresión del 60% en los casos manejados con conducta expectante, sin llegar a objetivar diferencias significativas en los resultados perinatales de ambos grupos (láser *versus* conducta expectante), y con una supervivencia global sin morbilidad neurológica similar en ambos grupos.

Dado que el manejo expectante del estadio I implica grandes dificultades en madres que no viven cerca del centro (la gran mayoría), incertidumbre por un riesgo de progresión impredecible (que incluye no sólo la rápida progresión si no la muerte fetal inesperada), y que en cualquier caso el manejo expectante se asocia a la misma supervivencia que el tratamiento inmediato, en nuestro centro se ofrece láser de las anastomosis placentarias a todas las pacientes con STFF estadio I, ya que es el tratamiento etiológico del síndrome.

El manejo expectante se puede considerar y comentar con la pacientes en situaciones muy seleccionadas: asintomáticas, longitud cervical normal y diagnóstico >28 semanas. En casos de manejo expectante se requiere un seguimiento muy estrecho cada 24-72 horas.

PROTOCOLO: GESTACIÓN GEMELAR MONOCORIAL: STFF

- **STFF de debut precoz (<16+0 semanas) o tardío (>26+0 semanas):** Aunque el tratamiento fetoscópico se describió inicialmente en los márgenes de 16 a 26 semanas, en los últimos 15 años diversas evidencias han demostrado su utilidad por fuera de estos rangos. En este centro la fetoscopia láser es tratamiento de elección ya que no se considera que haya razones claras para no realizar el tratamiento a favor de un amniodrenaje, que presenta también importantes complicaciones.
 - Debut precoz (<16.0 semanas): Según la experiencia publicada en este centro y otros, el láser <17 semanas se asocia a mayor riesgo de rotura prematura de membrana (hasta un 40% antes de las 32 semanas), pérdida gestacional (incremento 10-15%), y prematuridad <32 semanas (incremento 10-15%) y menor supervivencia neonatal a los 28 días respecto a los procedimientos realizados > 17 semanas. Por este motivo, en casos precoces con un Doppler estrictamente normal se intenta adoptar una conducta expectante con estrecho seguimiento (1-2 veces/semana) hasta alcanzar las ≥17 semanas. Sin embargo, si no es posible esperar, se realizará la fetoscopia láser antes, con el límite inferior de 15.0 semanas.
 - Debut tardío >26 semanas: el tratamiento de elección es fetoscopia láser hasta las 28+6 semanas ya que mejora los resultados perinatales (menor mortalidad y morbilidad neurológica) en comparación con la extracción fetal inmediata y el amniodrenaje, y sus resultados son similares a los observados en los casos tratados <26+0 semanas. El tratamiento mediante fetoscopia en edades gestacionales avanzadas suele ser técnicamente más difícil, requiriendo un centro con experiencia. En nuestra experiencia la tasa de supervivencia es de alrededor 92% para un feto, con una edad gestacional al parto alrededor de las 33 semanas. En casos de ≥ 29 semanas se individualizará y valorará con progenitores la indicación de fetoscopia.
- En casos de STFF con una malformación discordante o signos de afectación muy severa de uno de los fetos una opción a considerar es **la oclusión o ablación laser del cordón umbilical del feto afecto.**

5.1.2. Alternativas al tratamiento fetoscópico:

No existen alternativas terapéuticas con mejores resultados, y por tanto se trata de tratamientos de carácter paliativo, generalmente para ganar algo de tiempo o mejorar la sintomatología materna.

Amniodrenajes seriados: se trata de un tratamiento sintomático y no etiológico, tiene por objetivo reducir el polihidramnios y el consecuente riesgo de prematuridad y mejora la sintomatología materna. En caso de contraindicación de la fetoscopia, en general por la presencia de dinámica uterina con un cervix extremadamente corto o edad gestacional avanzada, se puede plantear la realización de amniodrenaje como técnica paliativa. En los casos de edad gestacional avanzada el amniodrenaje permite reducir el polihidramnios, mejorar el disconfort materno y en muchas ocasiones prologar la

PROTOCOLO: GESTACIÓN GEMELAR MONOCORIAL: STFF

gestación para realizar una maduración pulmonar fetal. En algunas ocasiones se observa la no recurrencia del STFF pero debe mantenerse vigilancia estrecha, dado que si recurre lo puede hacer de forma muy brusca y con muy mal resultado. 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. Además, la repetición del procedimiento aumenta exponencialmente el riesgo de RPM (10% por procedimiento) y se ha descrito un incremento de riesgo de desprendimiento de placenta. Para la técnica del amniodrenaje se remite al protocolo “*Polihidramnios*”

Interrupción de la gestación: En función de la severidad del cuadro, el deseo de los progenitores y la legislación vigente.

5.2 Procedimiento de la fetoscopia-láser

El tratamiento fetoscópico consiste en la coagulación láser de las comunicaciones vasculares entre ambos gemelos, de forma selectiva y respetando, en cuanto sea posible, los vasos que son propios de cada feto. La modificación conocida como técnica de Solomon, consiste en la coagulación de todo el ecuador vascular placentario, de forma que el láser coagula zonas sin anastomosis visibles, creando una línea que une entre sí las zonas de coagulación donde existían anastomosis. Con ello se pretende coagular vasos de mínimo calibre que podrían ser no visibles, y disminuir el riesgo de STFF recurrente y especialmente el de secuencia anemia-policitemia (TAPS). Aunque esto es así, en algunas series se han reportado un incremento del riesgo de RPM e incluso de desprendimiento de placenta, sin diferencias significativas en cuanto a parto pretérmino ni de supervivencia perinatal. En este centro se realiza una técnica combinada, sin utilizar sistemáticamente la técnica Solomon, pero sí en algunos segmentos, en función de las características de cada caso.

Al finalizar la coagulación se realiza amniodrenaje del saco del receptor hasta normalizar la máxima columna vertical (<6cm), mediante aspiración rápida por la vaina del trocar bajo control ecografiado.

Para el procedimiento pre-quirúrgico y post-quirúrgico de la fetoscopia se remite al protocolo: “*Control y tratamiento materno en fetoscopia*”).

5.2.1 Complicaciones

- **Maternas:** La incidencia de complicaciones maternas severas es baja (<1%), destacan el sangrado intrauterino (en el punto del trocar), la anemia dilucional y la ascitis amniótica. Otras más raras comprenden el “*Mirror Syndrome*” (normalmente asociado a la presencia de hidrops y/o al amniodrenaje de gran volumen), la corioamnionitis (<1%), el DPPNI y embolia de líquido amniótico. Para el manejo de las complicaciones maternas se remite al protocolo “*Control y tratamiento materno en fetoscopia*”.
- **Fetales-Perinatales:** Las principales complicaciones de la fetoscopia láser son el parto pretérmino extremo (8-10%), la RPM (20-30%) y el éxitus de uno o ambos fetos (10-15%). Otras menos frecuentes son la TAPS (1-2%) y el síndrome de bandas amnióticas especialmente en casos de septostomía (<2%)

PROTOCOLO: GESTACIÓN GEMELAR MONOCORIAL: STFF

Excepto en casos muy claros (banda amniótica), es muy difícil diferenciar entre complicaciones de la propia STFF o del láser, dado que la STFF per se representa un incremento (incluso muy superior si no se trata) de todas estas complicaciones.

Existen complicaciones fetales de la STFF, y que por tanto no son complicaciones del láser si no que no se han podido evitar. Las más importantes son las siguientes:

- Lesiones del SNC: clásicamente, la SFF se asocia a peor desarrollo neurológico en un porcentaje que puede oscilar entre el 10 y 20% en función de series y experiencia del centro. La mayoría de estas complicaciones se deben a la prematuridad, pero en una proporción pequeña existen lesiones del SNC ya detectables in útero. Por este motivo es esencial una exploración sistemática a las 30-32 semanas con neurosonografía y/o RM, que detectará un 1-3% de lesiones de gravedad, generalmente problemas hipóxico-isquémicos en forma de porencefalia o trastornos del desarrollo cortical.
- Fenómenos trombóticos-isquémicos (intestinales, renales, o incluso en extremidades). Se pueden detectar como una hiperecogenicidad intestinal, renal o una amputación, que pueden aparecer antes de la cirugía, pero también ser detectadas debutar algunas semanas después.

6. CONTROLES Y SEGUIMIENTO POST-TRATAMIENTO DEL STFF

Postoperatorio inmediato: La paciente permanecerá ingresada en reposo absoluto y bajo profilaxis tromboembólica hasta realizar un control ecográfico en las primeras 24 horas (se remite al protocolo “Control y tratamiento materno en fetoscopia”). Ante ausencia de complicaciones la paciente podrá iniciar reposo relativo y ser dada de alta hospitalaria.

Control ecográfico inicial:

El control ecográfico inicial tiene como objetivo descartar la presencia de complicaciones quirúrgicas inmediatas y valorar signos de curación del STFF. La valoración inicial incluirá la evaluación de la vitalidad de ambos fetos, longitud cervical, signos de despegamiento corioamniótico, el LA de ambos fetos, la vejiga de ambos fetos y la situación hemodinámica (Doppler AU, DV, pico de velocidad sistólica (PVS) de la arteria cerebral media (ACM) de ambos fetos). Debemos tener en cuenta que las alteraciones Doppler y la normalización de la cantidad de líquido amniótico pueden tardar en normalizarse hasta 1 semana. No obstante, en la mayoría de los casos en que se realiza la fetoscopia con éxito, a las 24-48 horas ya suele objetivarse algún signo de reversión del síndrome:

- Donante: Aparición progresiva de líquido amniótico y visualización de vejiga urinaria. Es frecuente encontrar signos de sobrecarga del feto donante, especialmente en estadios avanzados. Estos signos se deben a la sobrecarga relativa de volumen en un feto que normaliza la volemia pero permanece oligúrico por la displasia renal que tarda más en recuperarse. Los signos de sobrecarga más frecuentes

PROTOCOLO: GESTACIÓN GEMELAR MONOCORIAL: STFF

son:

- aumento de la pulsatilidad del DV (incluso DV con onda 'a' ausente o revertida)
- presencia de sobrecarga cardíaca: insuficiencia tricuspídea, y más raramente aceleración en el flujo de la arteria pulmonar, incluso flujo revertido a nivel del ductus arterioso.
- signos pre-hidrópicos, especialmente edema subcutáneo de hemicuerpo superior, ascitis o hidrotórax, generalmente leves.

Estos signos suelen desaparecer en el plazo de días y más raramente 1-2 semanas.

- Receptor: Normalización de líquido amniótico y disminución del tamaño de vejiga urinaria. Mejoría de signos de sobrecarga, especialmente del flujo en el ductus venoso. Los signos de sobrecarga cardíaca suelen tardar 1-2 semanas en normalizarse.

En el caso de afectación cardíaca severa en forma de atresia pulmonar, en un 30% de los casos la afectación puede persistir durante la gestación y en vida postnatal, y necesitar cirugía postnatal.

En ocasiones podemos observar signos de TAPS en el momento postoperatorio inmediato. La aparición temprana en el momento post-fetoscopia suele deberse a una transfusión aguda entre ambos fetos durante la coagulación secuencial de las anastomosis. En este caso suele ser un hallazgo transitorio que mejora de forma rápidamente a lo largo de los días y desaparece durante las primeras semanas tras el tratamiento quirúrgico. En caso de persistencia de signos de TAPS se remite al apartado específico.

Controles posteriores: Ante ausencia de complicaciones se recomienda control ecográfico semanal durante las 2-3 primeras semanas tras la fetoscopia, y después cada 15 días. Estos controles incluirán:

- Control LA y vejigas: Normalización de los líquidos amnióticos y del tamaño de las vejigas, habitualmente durante las primeras dos semanas. El riesgo de recurrencia o no curación del STFF en nuestro centro es <1%, aunque está reportado hasta en un 8-10%.

- Control biometrías fetales cada 2 semanas. Control hemodinámico: Valoración Doppler de ambos gemelos, que incluirá la valoración del IP de la AU, del DV y especialmente del PVS de la ACM para descartar la presencia de TAPS.

- Evaluación del riesgo de parto prematuro: Se evaluará la longitud cervical cada 2 semanas o ante cambios clínicos, para detectar un acortamiento cervical significativo. Se recomienda la evaluación detallada de la placenta y membranas para descartar la presencia de despegamiento corioamniótico y/o septostomia que a su vez se asocian a un mayor riesgo de RPM y parto prematuro <32 semanas.

- Evaluación cardíaca: A parte de la evaluación cardíaca básica, se recomienda la realización de como mínimo una ecocardiografía completa, especialmente si alguno de los fetos (habitualmente el receptor) presentaba signos de disfunción cardíaca previos a la cirugía debido al estado de hipertensión. La resolución de estos puede tardar hasta 4 semanas. Los hallazgos más frecuentes en el receptor son la cardiomegalia por hipertrofia biventricular y la obstrucción del tracto de salida del ventrículo derecho (hasta un 10% de los casos) dando lugar a estenosis e incluso atresia pulmonar funcional que puede persistir y requerir tratamiento quirúrgico postnatal hasta en un 30% de los casos.

PROTOCOLO: GESTACIÓN GEMELAR MONOCORIAL: STFF

- Evaluación neurológica: En nuestro centro el riesgo de lesión neurológica a las 30-32 semanas se sitúa por debajo del 2%. Se realizará de forma rutinaria una neurosonografía, generalmente en semana 30-32 o a las 4-6 semanas en caso de STFF estadio V, para descartar la presencia de lesiones adquiridas. En caso de sospecha de lesión de SNC se realizará en el momento de la sospecha. En casos de especial riesgo de lesión neurológica (STFF estadio IV o V), neurosonografía patológica o no concluyente, se puede complementar el estudio del SNC mediante RM.

Finalización de la gestación: Se recomienda mantener reposo relativo, reduciendo específicamente los periodos de bipedestación durante el resto de la gestación. Si no hay complicaciones, se recomienda finalizar la gestación entre las 36-37 semanas, en caso de doble supervivencia. En caso de éxito de uno de los fetos, se considera finalización alrededor de las 36 semanas, pero individualizando en función de la edad gestacional y causa del éxito.

En ausencia de complicaciones post-láser (TAPS, CIRs en uno o ambos fetos, alteraciones del Doppler) no hay evidencia suficiente para recomendar de forma sistemática la finalización mediante cesárea electiva. Sin embargo, la probabilidad de cesárea es mucho más alta en un gemelar, y dado el antecedente de cirugía fetal, la elección de la vía del parto se comentará siempre de forma individualizada con cada paciente y según las recomendaciones generales de la propia gestación gemelar (Ver Protocolo: Asistencia al embarazo y parto de gestaciones múltiples).

En casos de septostomía, debido al comportamiento y riesgos de una gestación monoamniótica se finalizará la gestación a partir de las 32 semanas mediante cesárea electiva y previa maduración pulmonar y neuroprofilaxis con sulfato de magnesio.

7. SECUENCIA ANEMIA-POLICITEMIA

7.1 Definición y fisiopatología

Se conoce con las siglas TAPS (Twin Anemia Polycythemia Sequence) y se manifiesta a través de una discordancia de hemoglobinas: uno de los gemelos está anémico (donante), mientras que el otro está policitémico (receptor). Ocurre de forma espontánea en un 3-5% de las gestaciones MC no complicadas, y en 1-10% después de un tratamiento láser de un STFF severo. En nuestro centro, la incidencia de TAPS post cirugía es inferior al 2%. Aunque el mecanismo etiológico coincide con el del STFF, se trata de una complicación fisiopatológicamente diferente, en la que el principal mecanismo es una transfusión crónica y lenta de mucho menor volumen sanguíneo, a través de anastomosis vasculares de muy pequeño diámetro (<1mm) y en menor número, dando lugar a repercusión hematológica, pero no hemodinámica.

PROTOCOLO: GESTACIÓN GEMELAR MONOCORIAL: STFF

7.2 Diagnóstico y estadificación

- El **diagnóstico prenatal** se basa en el estudio Doppler del PVS en la ACM de ambos gemelos. Se considera que existe una TAPS si existe un gemelo donante con un PVS-ACM $>1.5\text{MoM}$ (anemia) + gemelo receptor PVS-ACM $<1.0\text{MoM}$ (policitemia).
- En ocasiones la TAPS se diagnostica de forma postnatal, mediante una discordancia Hb $>8\text{g/dL}$ y ratio recuento reticulocitos entre gemelos (reticulocitos del feto anémico/ reticulocitos del feto policitémico) >1.7 (para diferenciarlo de las transfusiones agudas periparto, en las que no hay un incremento en la producción de reticulocitos del anémico). La correlación de la Hb postnatal con el estadio se muestra en la siguiente tabla:

Estadio postnatal	Diferencia de Hb (g/dl)
I	>8
II	>11
III	>14
IV	>17
V	>20

Hb: hemoglobina

Recientemente se ha planteado a nivel prenatal considerar el límite inferior del gemelo policitémico en 0.8 MoM y también se ha propuesto la diferencia interfetal de PVS-ACM (valor delta) $\geq 0.5\text{MoM}$ como único criterio diagnóstico por su mayor sensibilidad (83% en lugar del 46%) aunque su incorporación en la práctica clínica no está instaurada de forma universal.

Otros signos ecográficos asociados:

- Ausencia de secuencia polhidramnios-oligoamnios.
- “*Starry sky liver*”: Hígado de aspecto congestivo en el feto policitémico (40-60%) con un aumento de ecogenicidad de las paredes del sistema portal y disminución de la ecogenicidad del parénquima
- Signos de anemia severa en feto donante, como ascitis e hídrops, incluso signos de fallo cardíaco (cardiomegalia, insuficiencia tricuspídea...)
- Diferencias en la ecogenicidad y el grosor placentario (40-50%): La porción placentaria del feto anémico/donante más ecogénica y engrosada mientras que la del policitémico/receptor presenta un menor grosor y ecogenicidad

PROTOCOLO: GESTACIÓN GEMELAR MONOCORIAL: STFF

Estadios:

I: Gemelo anémico (PVS-ACM) >1.5 MoM) - Gemelo policitémico (PVS-ACM) <1.0 MoM (o valor delta >0.5)

II: Gemelo anémico (PVS-ACM) >1.7 MoM) - Gemelo policitémico (PVS-ACM) <0.8MoM (o valor delta >0.7)

III: Estadio I o II con afectación hemodinámica (signos de disfunción cardíaca (Insuficiencia tricuspídea, atresia pulmonar funcional, flujo diastólico ausente-reverso en AU, DV reverso, VU pulsátil) en feto anémico

IV: Hídrops feto anémico

V: Muerte de uno o ambos fetos

7.3 Manejo de la TAPS

La TAPS espontánea es en general una complicación leve, de inicio tardío, y que en muchas ocasiones no llega a requerir tratamiento o ni siquiera se detecta hasta la vida neonatal. En ocasiones menos frecuentes, las TAPS espontánea puede ser más grave y en estos casos es cuando se debe plantear tratamiento.

La TAPS post-láser casi siempre es grave y requiere tratamiento.

El manejo de la TAPS que requiere tratamiento es controvertido. Ningún tratamiento ha mostrado diferencias significativas en cuanto a supervivencia perinatal o lesión neurológica entre las diferentes estrategias terapéuticas. A la espera de los resultados del ensayo clínico aleatorizado (TAPS Trial) se han propuesto las siguientes opciones terapéuticas:

- Manejo expectante hasta el parto: TAPS leves, espontáneas, especialmente en estadios I-II, sin hídrops.
- Fetoscopia-láser: en estos casos hay que tener en cuenta la dificultad técnica al acceso y de la visualización de la superficie placentaria por ausencia de secuencia polhidramnios-oligoamnios, mayor requerimiento de amniotomía, con mayor riesgo de riesgo RPM y parto pretérmino. Las anastomosis presentan un menor tamaño y puede ser más difícil su correcta visualización. Si existen unas buenas condiciones y es una TAPS espontánea, es el tratamiento de elección. En la TAPS post-láser, también se intentará, pero suele ser mucho más difícil técnicamente.
- Transfusión intraútero al feto donante +/- exsanguinación parcial del feto policitémico. Aunque no se han observado diferencias en cuanto a supervivencia, se ha reportado una mayor morbilidad respecto al láser.
- Reducción selectiva mediante oclusión de cordón (fallo otros métodos, anomalía grave y severa en uno de los fetos, en general el anémico)
- Finalización electiva: Se considerará la finalización electiva mediante cesárea a partir de las 32-34 semanas previa maduración pulmonar y neuroprofilaxis con sulfato de magnesio. Se puede considerar una finalización más precoz en función de la severidad y si técnicamente no se puede

PROTOCOLO: GESTACIÓN GEMELAR MONOCORIAL: STFF

realizar una fetoscopia.

El seguimiento ecográfico posterior se adaptará a la estrategia terapéutica elegida y la severidad de cada caso. Ante manejo expectante se recomienda control ecográfico semanal o bisemanal con evaluación Doppler, valoración de signos de disfunción cardíaca y aparición de hídrops.

En todos los casos se recomienda la realización de una neurosonografía +/- RM para descartar afectación neurológica, especialmente del feto anémico.

PROTOCOLO: GESTACIÓN GEMELAR MONOCORIAL: STFF

ANEXO: GEMELO ACARDIO O TWIN REVERSED ARTERIAL PERFUSION (TRAP)

Definición y fisiopatología

Se trata de una complicación muy poco frecuente, con una incidencia del 1% de las gestaciones MC, siendo algo más frecuente en gestaciones triples y de componente monoamniótico. Se define por la presencia de un feto “acardio” que no tiene conexión con territorio placentario y es perfundido totalmente por un gemelo de configuración aparentemente normal llamado feto “bomba” o perfusor. A través de las anastomosis arterio-arterial (AA) y veno-venosa (VV) (normalmente únicas) la sangre fluye de forma retrógrada por la arteria umbilical, transportando sangre poco oxigenada, desde el gemelo bomba al acardio desde el inicio de la gestación. Por este motivo, el feto acardio presenta múltiples anomalías severas (acardio, ácefalo, hipodesarrollo de las extremidades superiores, edema generalizado) por lo que es incompatible con la vida en el 100% de los casos. El feto "bomba" suele ser morfológicamente normal, pero presenta una elevada mortalidad perinatal por la situación de hiperdinamia y fallo cardíaco asociada, así como de riesgo incrementado de parto prematuro relacionado con el polihidramnios habitual.

El riesgo de pérdida fetal para el feto “bomba” durante el primer trimestre se sitúa entre el 30-80%. Además de la sobrecarga hemodinámica, existe un aumento de riesgo de lesiones en el feto perfusor. Los episodios de hipovolemia-hipervolemia pueden darse de forma intermitente, dando lugar a eventos isquémicos y trombóticos de aparición aguda e impredecible causando una importante repercusión para el gemelo “bomba” (lesiones SNC, muerte fetal).

Factores de mal pronóstico:

- tamaño feto acardio >50-70% respecto al bomba
- signos de hiperdinamia/sobrecarga cardíaca (cardiomegalia, IT, hídrops) en el feto “bomba”
- gestación monoamniótica)

Actualmente no hay un método efectivo para identificar aquellas gestaciones TRAP con alto riesgo de pérdida fetal entre el primer y segundo trimestre.

Manejo perinatal

A pesar de que no existen ensayos clínicos que lo demuestren de forma concluyente, la gestación con TRAP presenta un elevado riesgo de complicaciones, especialmente en las fases iniciales de la gestación, incluso en casos con ausencia de factores de riesgo. En general el manejo consiste en ofrecer una oclusión selectiva del feto acardias, seguida de sección del cordón en casos de gestación monoamniótica, mucho más común en estas gestaciones.

En este centro el tratamiento de elección es la oclusión con láser o con pinza bipolar a partir de las 16-17 semanas, pero la ablación intrafetal con radiofrecuencia también se ha descrito con resultados parecidos. El láser intersticial precoz es utilizado por algunos autores, pero debe aplicarse de forma muy precoz y representa una técnica compleja por la dificultad en conseguir una coagulación efectiva y evitar accidentes hemorrágicos.

PROTOCOLO: GESTACIÓN GEMELAR MONOCORIAL: STFF

Control previo a la cirugía: Se recomienda control semanal para valorar signos de sobrecarga del feto perfusor y la cantidad de líquido amniótico en el saco del feto acardio

- Evaluación Doppler del feto perfusor: IPAU, IPDV, PVS ACM.
- Evaluación ecocardiográfica semanal: Insuficiencia tricuspídea, flujo en la arteria pulmonar
- Valoración de LA de ambos sacos

La aparición de signos de sobrecarga cardíaca en el feto perfusor o la presencia de oligoamnios progresivo en el feto acardio serían factores a tener en cuenta para avanzar la cirugía.

Pronóstico:

En general, la tasa de supervivencia del feto perfusor con terapia fetal está entre el 70-80% con un 10-20% de riesgo de parto pretérmino <32 semanas. Aunque la tendencia es cada vez más a la intervención precoz, en el momento de diagnóstico, la edad gestacional óptima de intervención todavía es sujeto de debate, a la espera de la evidencia reportada RCT TRAPIST: TRAP Intervention Study.

Control post-cirugía:

Inmediato: Valoración ecocardiográfica y signos de anemia fetal en el feto perfusor.

Tras la intervención, no hay un claro consenso sobre la periodicidad de los controles, siendo aceptable el control semanal durante el primer mes, y mensual o bimensual a partir de este. Es importante el control con especial atención a la aparición de signos de anemia fetal en el feto remanente.

Se recomienda la práctica de una neurosonografía o una RM entre las 30-32 semanas. Si no hay complicaciones, parece prudente permitir que la gestación llegue a las 36-37 semanas.

Responsables del protocolo:	Júlia Ponce, Mar Bannasar, Francesca Crovetto, Elisenda Eixarch, Josep Maria Martínez, Eduard Gratacós
Fecha del protocolo y actualizaciones:	22/03/2006, 22/03/2011
Última actualización:	17/07/2022
Próxima actualización:	17/07/2026
Código Hospital Clínic:	MMF-66-2006
Código Sant Joan de Deu:	