

Transfusión fetofetal y complicaciones cardiovasculares

P. Betrián Blasco, J. Girona Comas y D.C. Albert Brotons

Servicio de Cardiología Pediátrica. Hospital Maternoinfantil Vall d'Hebron. Barcelona. España.

Introducción

El síndrome de transfusión fetofetal presenta una importante morbimortalidad, en parte debida a las alteraciones cardiovasculares que genera.

Casos clínicos

Paciente 1. Se realiza cesárea en la semana 28 por disfunción miocárdica e insuficiencia tricuspídea grave en el feto receptor. A las 12 h de vida, el feto receptor desarrolla un shock refractario. Se objetiva hipertrofia biventricular grave, que acaba en fallecimiento a las 60 h de vida en fallo multiorgánico.

Paciente 2. Se practica cesárea en la semana 29 por cardiomegalia e insuficiencia cardíaca congestiva. Al nacer presenta mala perfusión periférica e hipertensión. Se objetiva hipertrofia biventricular que progresa hasta generar una estenosis medioventricular derecha ligera a las 72 h. Se inicia regresión al octavo día y persiste ligera hipertrofia a los 6 meses.

Discusión

Las alteraciones cardíacas en el síndrome de transfusión fetofetal aparecen sólo en los fetos receptores. Los hallazgos más frecuentes son la existencia de dilatación, hipertrofia, disfunción miocárdica, insuficiencia tricuspídea y estenosis pulmonar. Estas alteraciones suelen regresar con los meses, pudiendo también empeorar.

Palabras clave:

Miocardopatía. Hipertrofia. Síndrome de transfusión fetofetal. Embarazo gemelar.

TWIN-TWIN TRANSFUSION SYNDROME AND CARDIOVASCULAR COMPLICATIONS

Introduction

Twin-twin transfusion syndrome carries high morbidity and mortality, related in part to the cardiovascular alterations that it produces.

Case report

Patient 1 underwent a cesarian section at week 28 due to myocardial dysfunction and severe tricuspid regurgitation in the recipient twin. Twelve hours after birth the recipient twin developed refractory shock. Severe biventricular hypertrophy was observed and the twin died 60 hours after birth from multisystemic failure.

Patient 2 underwent a cesarian section at week 29 due to cardiomegaly and cardiac insufficiency in the recipient twin. At birth, he showed hypertension and poor peripheral perfusion. Biventricular hypertrophy was observed, which increased until it produced a mild right midventricular stenosis at 72 hours, decreasing after the 8th day. Mild hypertrophy persisted at 6 months of life.

Discussion

Cardiovascular alterations appear only in recipient fetuses affected by twin-twin transfusion syndrome. The most frequent findings are cardiac dilation, hypertrophy, myocardial dysfunction, tricuspid regurgitation and pulmonary stenosis. These alterations usually disappear during the first few months of life, but may also worsen.

Key words:

Cardiomyopathy. Hypertrophy. Twin-twin transfusion syndrome. Twin pregnancy.

INTRODUCCIÓN

El síndrome de transfusión fetofetal (TFF) es una complicación muy grave de los embarazos gemelares monocoriales. Antes de la introducción de las nuevas armas terapéuticas, su morbilidad y mortalidad eran muy elevadas, en gran parte debido a la secuencia de cambios cardiovasculares.

Correspondencia: Dr. P. Betrián Blasco.
Fraga, 18, 3.º C. 50003 Zaragoza. España.
Correo electrónico: pedrobetrian@yahoo.es

Recibido en enero de 2005.
Aceptado para su publicación en septiembre de 2005.

CASO CLÍNICO

Paciente 1

Embarazo gemelar monocorial biamniótico en el que se establece en la semana 26 el diagnóstico de TFF. En la semana 27 el feto receptor presenta flujo diastólico invertido en arteria umbilical y disfunción cardíaca, con cardiomegalia e insuficiencia cardíaca grave, por lo que se indica cesárea electiva en la semana 28.

Nace un primer gemelo, feto donante, con un peso de 700 g y unos valores en el test de Apgar de 8 al minuto y 9 a los 5 min. Inicia dificultad respiratoria que requiere soporte con presión positiva continua en vía aérea (CPAP). Presenta tendencia a la hipotensión y requiere el aporte de dopamina a 5 µg/kg/min. A las 48 h se produ-

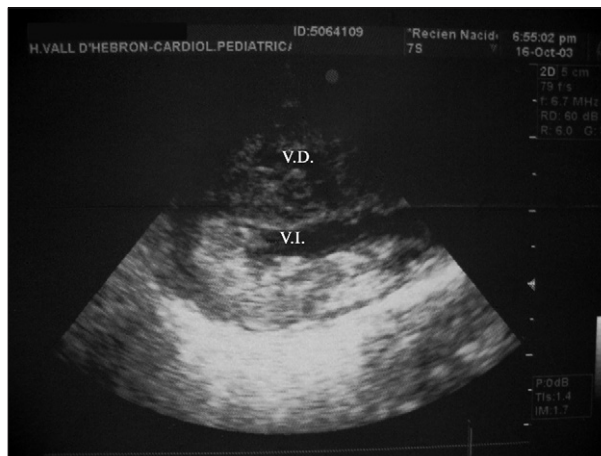


Figura 1. Ecocardiografía 2-D. Proyección paraesternal larga que muestra hipertrofia biventricular grave. VI: ventrículo izquierdo; VD: ventrículo derecho.

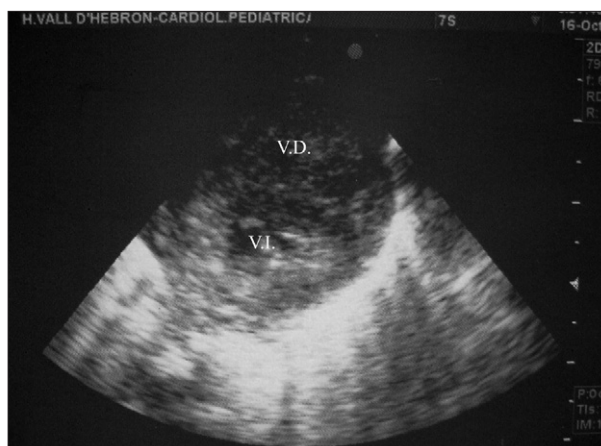


Figura 2. Ecocardiografía 2-D. Proyección paraesternal corta ventricular que muestra hipertrofia biventricular grave con luz ventricular muy reducida. VI: ventrículo izquierdo; VD: ventrículo derecho.

ce un empeoramiento respiratorio, por lo que se produce a intubación endotraqueal y administración de una dosis de surfactante. La radiografía de tórax no muestra cardiomegalia y la ecocardiografía no presenta alteraciones.

El segundo gemelo, feto receptor, pesa 810 g, y unos valores en el test de Apgar al minuto de 4 y 7 a los 5 min. Requiere intubación endotraqueal inmediata y se le administra una primera dosis de surfactante. A las 12 h de vida presenta tendencia a la hipotensión, por lo que se inicia dopamina a 2,5 µg/kg/min. A la media hora, presenta desaturación con hipotensión y bradicardia que revierten tras una dosis de adrenalina. En la radiografía de tórax se objetiva un aumento de la silueta cardíaca, que se interpreta como fallo de distensibilidad miocárdico por probable miocardiopatía hipertrófica, por lo que se procede a retirar la dopamina e intentar corregir la hipotensión con aporte de volumen intravascular. Requiere la administración de varias dosis de adrenalina intravenosa y el establecimiento de una perfusión de adrenalina a 2 µg/kg/min para alcanzar tensiones arteriales medias de 40 mmHg. Al realizar el estudio ecocardiográfico se objetiva una hipertrofia extrema con cavidad ventricular muy disminuida (figs. 1 y 2). A las 24 h de vida el paciente se encuentra en anasarca, anúrico, con acidosis metabólica persistente, hemorragia intraventricular grado 2-3 y en fallo multisistémico.

Posteriormente desarrolla hipotensión refractaria que no responde al tratamiento médico, y fallece a las 60 h de vida.

Paciente 2

Embarazo gemelar monocorial biamniótico, diagnosticado en la semana 26 de TFF. En la semana 28 se objetiva una cardiomegalia e insuficiencia cardíaca congestiva en el feto receptor y ausencia de flujo diastólico en arteria umbilical del feto donante. Ante estos hallazgos, se indica maduración pulmonar y cesárea electiva en la semana 29.

El primer gemelo, feto receptor, nace con un peso de 1.600 g y unos valores en el test de Apgar al primer minuto y a los 5 min de 8. Inicia dificultad respiratoria ligera-moderada, por lo que se instaura un CPAP. En la exploración física llama la atención una vasoconstricción y mala perfusión con hipertensión arterial. En la radiografía de tórax se objetiva una cardiomegalia, y en la ecocardiografía una hipertrofia marcada (tabique interventricular [TIV] 6 mm, pared posterior ventricular izquierda [PPVI] 6,7 mm) con buena contractilidad y un ductus arterioso grande (fig. 3). En la analítica destaca una acidosis metabólica persistente que requiere la administración de bicarbonato. Se produce un empeoramiento respiratorio que obliga a intubación endotraqueal, ventilación mecánica y tratamiento con indometacina para inducir el cierre del ductus arterioso persistente. En el control ecocardiográfico de las 72 h la hipertrofia es más marcada hasta el

punto de generar una estenosis medioventricular derecha ligera (gradiente de 17 mmHg) (fig. 4). Se extuba al séptimo día electivamente. En el control del octavo día la hipertrofia está en disminución. Se inicia tratamiento con captopril, que se suspende a los 4 días tras normalización tensional. Es dado de alta al mes y medio de vida. En la actualidad tiene 6 meses y en nuestro último control persiste una ligera hipertrofia.

El segundo gemelo, feto donante, nació con un peso de 850 g y un test de Apgar al minuto de 8 y de 9 a los 5 min. Presentó mínimo estrés respiratorio, que evolucionó favorablemente. La exploración, analítica, radiografía de tórax y ecocardiografía fueron normales.

DISCUSIÓN

El porcentaje de gemelos monozigóticos es del 3,5%, de los que aproximadamente el 70% son de carácter monocorial. Se reconoce que el 98% de estas placentas monocoriales presentan anastomosis entre los lechos, sin embargo el TFF afecta sólo al 10-15% de todas las gestaciones monocoriales biamnióticas^{1,2}.

Este síndrome presenta una mortalidad sin tratamiento del 80-100%, y supone el 15-17% de las muertes perinatales en los embarazos gemelares. Se han alcanzado tasas de supervivencia de hasta el 80% gracias a las nuevas terapéuticas (amniodrenaje, septostomía y ablación con láser de las anastomosis)³⁻⁵.

La fisiopatología de este proceso no queda del todo clara. Se habla de un desequilibrio de flujo en las anastomosis profundas que no es compensado por las superficiales, lo cual generaría una hipovolemia y oligoamnios en el donante e hipervolemia y polihidramnios en el receptor. También se especula con que el problema se deba a un aumento de la precarga por un aumento del eje renina-angiotensina en el donante hipovolémico que afectaría al receptor y a la placenta. También se considera el papel de la endotelina 1, que se halla elevada en los receptores y que presenta una notoria acción vasoconstrictora e hipertrofiante^{3,5-7}.

La mortalidad de este proceso se encuentra relacionada de manera importante con la afectación cardiovascular y la prematuridad que induce. La morbilidad tras el parto incluye la propia de la prematuridad y la morbilidad cardíaca y neurológica propias de esta entidad.

La afectación cardíaca es exclusiva de los fetos receptores y presenta una expresión variable, de tal manera que los hallazgos constantes son por frecuencia: cardiomegalia, dilatación, hipertrofia, baja fracción de eyección, insuficiencia tricuspídea, estenosis pulmonar subvalvular, valvular y supra valvular, hipertensión arterial sistémica, etc.^{3,5,7-16}.

Así, Rekha et al presentan la cardiomegalia, dilatación e hipertrofia como hallazgos constantes, y la insuficiencia tricuspídea, la disfunción miocárdica y la estenosis pulmonar como frecuentes, apuntando un hecho, que es la

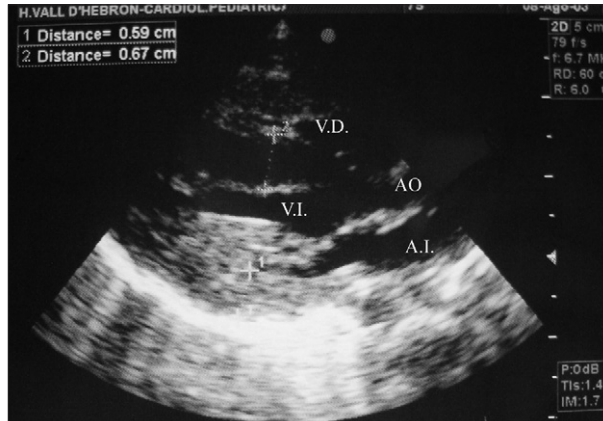


Figura 3. Ecocardiografía 2-D. Proyección paraesternal larga que muestra hipertrofia marcada de tabique y pared posterior del ventrículo izquierdo. VI: Ventrículo izquierdo; VD: ventrículo derecho; AI: aurícula izquierda; AO: aorta.

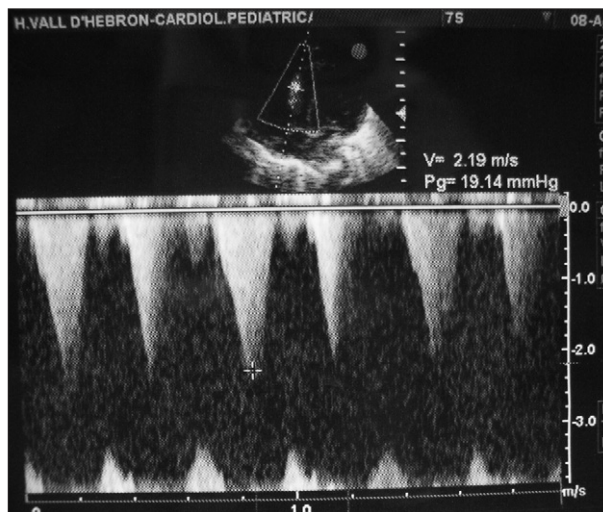


Figura 4. Ecocardiografía Doppler. Proyección apical cuatro cámaras que muestra en área medioventricular derecha una estenosis ligera con gradiente de 19 mmHg.

tendencia de estas alteraciones a regresar, pero también, aportando la experiencia de varios de sus casos en los que se produjo un incremento de la obstrucción pulmonar después del parto, hasta el punto de requerir valvuloplastia. Mareschal-Desandes et al⁸ presentan dos casos en los que los hallazgos son dilatación, disfunción e insuficiencia tricuspídea con normalización al mes de vida. Karatza et al⁵ poseen una de las series más largas y considera que existen diferencias significativas con los controles en la cardiomegalia y en la velocidad aórtica y pulmonar, siendo frecuente la hipertrofia, regurgitación auriculoventricular y la estenosis pulmonar (una parte de las cuales requirió dilatación). Simpson et al¹¹ presentan como hallazgos más frecuentes la disfunción miocárdica,

dilatación e insuficiencia tricuspídea, pero hace referencia a otros autores en los que predomina sobre todo la hipertrofia. Loughheed et al.³ apuntan un dato importante al informar de que un caso desarrolló la estenosis pulmonar a los 2 años de vida, lo cual obliga a prolongar los controles en estos niños, aun estando asintomáticos. Fesslova et al.¹⁴ aportan como hallazgos más frecuentes la dilatación e hipertrofia, junto con la insuficiencia tricuspídea. Destaca en sus casos un alto porcentaje de predominio de la hipertrofia en el ventrículo izquierdo en vez de en el derecho, recogido en la mayoría de las series. Zosmer et al.¹⁵ remarcan la aceleración pulmonar y la insuficiencia tricuspídea, y muestran otro caso de un niño con ecografía normal al nacimiento y que luego presentó alteraciones severas (estenosis pulmonar e hipertrofia severas).

En nuestra experiencia, los hallazgos más constantes fueron la cardiomegalia y la hipertrofia miocárdica. La frecuencia con la que en el TFF se instaura patología cardíaca y gravedad de los cuadros obliga a un estrecho seguimiento cardiológico que debe de prolongarse más allá del período neonatal, incluso a pesar de la resolución de los síntomas, debido a la posibilidad de morbilidad cardíaca tardía existente en esta entidad.

BIBLIOGRAFÍA

1. Taylor MJO, Denbow ML, Duncan KR, Overton TG, Fisk NM. Antenatal factors at diagnosis that predict outcome in twin-twin transfusion syndrome. *Am J Obstet Gynecol.* 2000;183:1023-8.
2. Mari G, Roberts A, Detti L, Kovanci E, Stefos T, Bahado-Sing RO, et al. Perinatal morbidity and mortality rates in severe twin-twin transfusion syndrome: Results of the International Amnioreduction Registry. *Am J Obstet Gynecol.* 2001;185:708-15.
3. Loughheed J, Sinclair BG, Fung Kee Fung K, Bigras JL, Ryan G, Smallhorn JF, et al. Acquired right ventricular outflow tract obstruction in the recipient twin in twin-twin transfusion syndrome. *J Am Coll Cardiol.* 2001;38:1533-8.
4. Gardiner HM, Taylor MJO, Karatza A, Vanderheyden T, Huber A, Greenwald SE, et al. Twin-twin transfusion syndrome. The influence of intrauterine laser photocoagulation on arterial distensibility in childhood. *Circulation.* 2003;107:1906-11.
5. Karatza AA, Wolfenden JL, Taylor MJO, Wee L, Fisk NM, Gardiner HM. Influence of twin-twin transfusion syndrome on fetal cardiovascular structure and function: prospective case-control study of 136 monochorionic twin pregnancies. *Heart.* 2002;88:271-7.
6. Mahieu-Caputo D, Muler F, Joly D, Gubler MC, Lebidois J, Fermon L, et al. Pathogenesis of twin-twin transfusion syndrome: the renin-angiotensin system hypothesis. *Fetal Diagn Ther.* 2001;16:241-4.
7. Bajoria R, Ward S, Chatterjee R. Natriuretic peptides in the pathogenesis of cardiac dysfunction in the recipient fetus of twin-twin transfusion syndrome. *Am J Obstet Gynecol.* 2002;186:121-7.
8. Mareschal-Desandes R, Hascoët JM, Bosser G, Marçon F, Didier F, Miton A, et al. Syndrome transfuseur-tranfusé: complications hémodynamiques à propos de deux observations. *Arch Pédiatr.* 2002;9:377-81.
9. Seng YC, Rajadurai VS. Twin-twin transfusion syndrome: A five year review. *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed.* 2000;83:168-70.
10. Mahieu-Caputo D, Salomon LJ, Le Bidois J, Fermon L, Jouvett P, Dumez Y, et al. Fetal hypertension: An insight into the pathogenesis of the twin-twin transfusion syndrome. *Prenat Diagn.* 2003;23:640-5.
11. Simpson LL, Marx GR, Elkadry EA, D'Alton ME. Cardiac dysfunction in twin-twin transfusion syndrome: a prospective, longitudinal study. *Obstet Gynecol.* 1998;92:557-62.
12. Hyodo HM, Unno N, Masuda H, Watanabe T, Kozuma S, Taketani Y. Myocardial hypertrophy of the recipient twins in twin-twin transfusion syndrome and cerebral palsy. *Int J Gynaecol Obstet.* 2003;80:29-34.
13. Murakoshi T, Yamamori K, Tojo Y, Naruse H, Seguchi M, Torii Y, et al. Pulmonary stenosis in recipient twins in twin-to-twin transfusion syndrome: report on 3 cases and review of the literature. *Croat Med J.* 2000;41:252-6.
14. Fesslova V, Villa L, Nava S, Mosca F, Nicolini U. Fetal and neonatal echocardiographic findings in twin-twin transfusion syndrome. *Am J Obstet Gynecol.* 1998;179:1056-62.
15. Zosmer N, Bajoria R, Weiner E, Rigby M, Vaughan J, Fisk NM. Clinical and echocardiographic features of in utero cardiac dysfunction in the recipient twin in twin-twin transfusion syndrome. *Br Heart J.* 1994;72:74-9.
16. Saxena A, Soni NR. Pulmonary artery calcification in recipient twins of twin to twin transfusion syndrome: A report a three cases. *Pediatr Cardiol.* 2003;24:80-3.