



Caso clínico

Nuca translúcida incongruente con embarazo gemelar monocigótico. Comunicación de un caso

Edward Araujo Júnior,* Hélio Antonio Guimarães Filho,* Elizabeth Sánchez de Ayub,* Cláudio Rodrigues Pires,** Sebastião Marques Zanforlin Filho**

Nivel de evidencia: III

RESUMEN

El síndrome de transfusión feto fetal es una anomalía de embarazos gemelares monocigóticos (con placenta compartida) con desequilibrio en el número y localización de fístulas o conexiones vasculares placentarias y donde no existe congruencia entre el volumen de líquido amniótico y el crecimiento fetal. Este síndrome suele manifestarse durante el segundo trimestre de la gestación. Los índices de morbilidad y mortalidad perinatal por esta causa son elevados. El aumento anormal de líquido amniótico durante el segundo trimestre de la gestación, asociado con el flujo invertido en el conducto venoso, son señales evidentes de síndrome de transfusión feto fetal. Se reporta un caso de embarazo monocigótico diagnosticado durante el primer trimestre de la gestación en el que la primera señal diagnóstica del síndrome fue el aumento del paso de luz a través de la nuca, concomitante con flujo invertido en el conducto venoso del feto receptor.

Palabras clave: nuca translúcida, conducto venoso, embarazo gemelar monocigótico, síndrome de transfusión feto-fetal.

ABSTRACT

The twin-to-twin transfusion syndrome is a serious anomaly occurring from vessels anastomosis between the fetal-planetary circulations of monochorionic twin pregnancies with a high perinatal morbidity and mortality. In the first trimester, the presence of discordant increase of the nuchal translucency associated a reverse blood flow in the ductus venosus are marks of twin-to-twin transfusion syndrome. In this report, we related a case of monochorionic twin pregnancy in the first trimester in that the first diagnostic signal this syndrome was an increase of the measurement of nuchal translucency, associated the reverse blood flow in the ductus venosus of receiving fetus.

Key words: nuchal translucency, ductus venosus, monochorionic twin pregnancy, twin-to-twin transfusion syndrome.

RÉSUMÉ

Le syndrome de transfusion foeto-fœtale est une anomalie des grossesses gémellaires monozygotiques (avec placenta partagé) avec déséquilibre dans le nombre et localisation de fistules ou connexions vasculaires placentaires et où il n'existe pas de congruence entre le volume de liquide amniotique et la croissance fœtale. Ce syndrome se manifeste d'habitude pendant le second trimestre de la gestation. Les indices de morbidité et mortalité périnatale par cette cause sont hauts. L'augmentation anormale de liquide amniotique pendant le second trimestre de la gestation, associée avec le flux inversé dans le conduit veineux sont signes évidents du syndrome de transfusion foeto-fœtale. Il se rapporte un cas de grossesse monozygotique diagnostiquée pendant le premier trimestre de la gestation dans laquelle le premier signe diagnostique du syndrome a été l'augmentation du passage de la lumière à travers la nuque, concomitante avec le flux inversé dans le conduit veineux du fœtus récepteur.

Mots clé : nuque translucide, conduit veineux, grossesse gémellaire monozygotique, syndrome de transfusion foeto-fœtale.

RESUMO

O síndrome de transfusão feto fetal é uma anormalidade de gravidezes gemelares monocigóticas (com placenta compartilhada) com desequilíbrio no número e localização de fístulas ou conexões vasculares placentárias e onde não há congruência entre o volume de líquido amniótico e o crescimento fetal. Esse síndrome regularmente manifesta-se durante o segundo terço da gestação. Os índices de morbidade e mortalidade perinatal por essa causa são elevados. O aumento anormal de líquido amniótico durante o segundo terço da gestação, associado com o fluxo invertido no conduto venoso são sinais evidentes de síndrome de transfusão feto fetal. Reporta-se um caso de gravidez monocigótica diagnosticada durante o primeiro terço da gestação no qual o primeiro sinal diagnóstico do síndrome foi o aumento da passagem de luz a través da nuca concomitante com fluxo invertido no conduto venoso do feto receptor.

Palavras chave: nuca translúcida, conduto venoso, gravidez gemelar monocigótica, síndrome de transfusão feto-fetal.

La acumulación de líquido en la zona subcutánea de la nuca de un feto de entre 10 y 14 semanas de gestación se observa en la ecografía como una imagen translúcida, que es un marcador para anomalías cromosómicas, defectos cardíacos y síndromes genéticos.¹⁻³

La heterogeneidad de las condiciones del feto sugiere que la acumulación de líquido en la nuca no implica la coexistencia de una sola enfermedad sino de varias, entre ellas: insuficiencia cardíaca concomitante con anomalías cardíacas y de grandes vasos, alteración en la composición de la matriz extracelular, anormalidades en el desarrollo del sistema linfático y en el drenaje de la linfa, anemia fetal, hipoproteinemia e infecciones congénitas.⁴

El síndrome de transfusión feto-fetal sucede en las gestaciones gemelares monocigóticas y es resultado del desequilibrio en el flujo de la sangre a través de las comunicaciones arteriovenosas placentarias de un feto (donador) con los otros (receptor).

Las características patognomónicas del síndrome de transfusión feto-fetal en el examen ecográfico son: bolsa amniótica con polihidramnios y feto con vejiga aumentada (receptor); la otra bolsa con anhidramnios contiene un feto con vejiga ausente (donador), que permanece parado e inmóvil en la pared uterina y con la membrana del saco amniótico colapsada. En el receptor, el corazón puede estar hipertrófico, dilatado y disquinético, con flujo ausente o invertido en el conducto venoso, durante la contracción atrial. En el donador, el corazón puede parecer dilatado, el intestino hiperecogénico y el flujo diastólico en la arteria umbilical ausente.⁵

En gestaciones únicas, y gemelares dicigóticas, existe una correlación estrecha entre el aumento del tamaño de la bolsa amniótica y las anomalías cromosómicas, diferente de la gestación gemelar monocigótica

donde el aumento incongruente del tamaño de la bolsa es una manifestación temprana del síndrome de transfusión feto-fetal.^{6,7}

COMUNICACIÓN DEL CASO

Paciente femenina de 27 años de edad, natural y procedente de Sao Paulo, Brasil, con tres embarazos previos y un aborto gemelar de 12 semanas. El parto previo fue vaginal y sin complicaciones. Acudió al servicio para que le realizaran una ecografía obstétrica transvaginal del primer trimestre, misma que puso de manifiesto los siguientes hallazgos: gestación gemelar monocigótica y dicigótica (placenta única, sin señal de "lambda"), biometría de ambos fetos compatible con 10 semanas y 2 días de gestación, con bolsa amniótica de 1.0 mm (feto 1) y 2.5 mm (feto 2) con onda de flujo normal en el conducto venoso de ambos fetos (figuras 1 y 2). La paciente regresó al servicio después de una semana para que se le hiciera una ecografía transva-



Figura 1. La señal "T" confirma el embarazo monocigótico y dicigótico.



Figura 2. Onda de flujo normal en el conducto venoso del feto 2.

* Médico asistente.

** Profesor y director.

Centro de Entrenamiento en Ultrasonografía de São Paulo, Brasil (CETRUS).

Correspondencia: Edward Araujo Júnior. Rua Antonio Sorba, 192 Apto. 43, Alto de Pinheiros São Paulo-SP, Brasil. CEP 05451-070. E-mail: araujoired@terra.com.br

Recibido: marzo, 2006. Aceptado: marzo, 2006.

La versión completa de este artículo también está disponible en internet: www.revistasmedicasmexicanas.com.mx

ginal de control en la que quedó de manifiesto que la bolsa amniótica medía 1.0 mm (feto 1) y 2.8 mm (feto 2), con onda de flujo reversa en el conducto venoso del feto 2 (figuras 3 y 4); la hipótesis sugerida fue: síndrome de transfusión feto-fetal, por lo que la paciente se envió a un hospital de tercer nivel de atención para que ahí fuera tratada. Después de dos semanas de haberle realizado el segundo examen ecográfico, la paciente tuvo un cuadro de aborto inevitable. El estudio anatomopatológico del material intrauterino confirmó la hipótesis diagnóstica.

DISCUSIÓN

Los embarazos gemelares monocigóticos, con aumento incongruente en el tamaño de la bolsa de líquido amniótico, se relacionan con incremento de cuatro veces en el riesgo de llegar a padecer síndrome de transfusión feto-fetal. Seberine y sus colaboradores⁷ midieron la bolsa de líquido amniótico de 132 mujeres con embarazo gemelar monocigótico, donde el grupo



Figura 3. Diferencia evidente en la medición del paso de la luz a través de la nuca de los fetos 1 y 2.



Figura 4. Onda de flujo inversa en el conducto venoso del feto 2.

que padeció síndrome de transfusión feto-fetal tuvo aumento anormal del tamaño de la bolsa en 6/16 (37.5%) y en el grupo sin síndrome de transfusión feto-fetal fue anormal en 10/16 (8.6%).

En los gemelos monocigóticos el mecanismo de la bolsa aumentada de líquido amniótico, como manifestación temprana del síndrome de transfusión feto-fetal es por insuficiencia cardiovascular temprana que origina congestión hipervolémica en el feto receptor. Durante el primer trimestre los ventrículos inmaduros de los fetos están en desventaja desde el punto de vista del llenado porque tienen mayor alteración de la arquitectura fibrilar miocárdica.^{8,9} Además de eso, durante el primer trimestre el llenado ventricular es insuficiente, en comparación con gestaciones más tardías, con base en el mayor predominio de la contracción atrial sobre el llenado ventricular. El trabajo cardíaco es significativamente mayor que en la gestación tardía debido a la mayor resistencia placentaria.¹⁰ Esta insuficiencia cardiovascular temprana puede inducirla, indirectamente, el flujo invertido en el conducto venoso del feto receptor.¹¹

Matias y sus colaboradores¹¹ evaluaron la bolsa de líquido amniótico y el conducto venoso de 11 fetos gemelares monocigóticos, ambos con bolsa de líquido amniótico incongruente y que padecieron síndrome de transfusión feto-fetal con flujo invertido en el conducto venoso del feto con bolsa de líquido amniótico más grande de lo normal para la edad.

La mayor parte de las gestaciones con aumento incongruente de la bolsa de líquido amniótico durante el primer trimestre no llegan a sufrir la forma aguda del síndrome de transfusión feto-fetal en el segundo trimestre. Una de las posibilidades es que durante el primer trimestre los patrones vasculares placentarios son dinámicos y algunas veces pueden estabilizarse con la evolución del embarazo.¹² Los casos graves que resultan en polihidramnios entre las 15 y 22 semanas por lo general no cursan con edema de la nuca en el primer trimestre.

Durante el segundo trimestre el desarrollo normal de la función renal intrínseca fetal lleva a la diuresis, con resolución del aumento del tamaño de la bolsa de líquido amniótico; sin embargo, este aumento del líquido amniótico puede llevar a una membrana interamniótica doblada. En la ecografía a las 15 a

17 semanas este hallazgo se relaciona con aumento de cuatro veces en el riesgo subsiguiente de llegar a padecer la forma aguda del síndrome de transfusión feto-fetal.¹³

El diagnóstico temprano del síndrome de transfusión feto-fetal permite el inicio inmediato del tratamiento, pues frente a una conducta expectante la supervivencia es inferior al 10%. La realización de amniodrenajes seriados previene el riesgo de aborto espontáneo y parto prematuro y la tasa de supervivencia varía del 40 al 80%; alrededor del 20% de los supervivientes pueden tener secuelas neurológicas. El tratamiento con coagulación láser de las anastomosis vasculares tiene una supervivencia del 70 al 80% y la posibilidad de secuelas disminuye alrededor del 5%.⁵

En relación con la indicación de tratamiento invasor para cariotipo, no hay consenso en relación con su aplicación, excepto en los casos con aumento congruente de la bolsa de líquido amniótico o en los casos discordantes, cuando se sabe que en este grupo la mayoría de los casos se derivan del síndrome de transfusión feto-fetal.¹⁴

REFERENCIAS

1. Snijders RJM, Noble P, Sebire NJ, Souka A, Nicolaides KH. UK multicentre project on assessment of risk of trisomy 21 by maternal and fetal nuchal translucency thickness at 10-14 weeks of gestation. *Lancet* 1998; 352:343-6.
2. Souka AP, Snijders RJM, Novakov A, Soares W, Nicolaides KH. Defects and syndromes chromosomally normal fetuses with increased nuchal translucency thickness at 10-14 weeks of gestation. *Ultrasound Obstet Gynecol* 1998;11:391-400.
3. Hyett JA, Perdu M, Sharland GK, Snijders RJM, Nicolaides KH. Using fetal nuchal translucency to screen for major congenital cardiac defects at 10-14 weeks of gestation population based cohort study. *Br Med J* 1999; 318:81-5.
4. Van Kaisenberg C, Hyett J. Pathophysiology of increased nuchal translucency. In: Nicolaides KH, Sebire NJ, Snijders RJM, eds. *The 11-14 Week Scan*. London: Parthenon Press, 1999: 95-114.
5. Sperling L, Tabor A. Twin pregnancy: the role of ultrasound management. *Acta Obstet Gynecol Scand* 2001; 30:287-99.
6. Nicolaides KH, Azar G, Byrne D, Mansur C, Marks K. Fetal nuchal translucency: ultrasound screening for chromosomal defects in first trimester of pregnancy. *Br Med J* 1992; 304:867-9.
7. Snijders RJM, Johnson S, Sebire NJ, Noble PL, Nicolaides KH. First trimester ultrasound screening for chromosomal defects. *Ultrasound Obstet Gynecol* 1996;7:216-26.
8. Nassar R, Reedy MC, Anderson PAW. Developmental changes in the ultrastructure and sarcomere shortening of the isolated rabbit ventricular myocyte. *Circ Res* 1987;61:465-83.
9. Fisher DJ. The subcellular basis for the perinatal maturation of the cardiocyte. *Cur Opin Cardiol* 1994;9:91-6.
10. Van Splunder P, Stijnen T, Wladimiroff J. Fetal atrioventricular flow-velocity waveforms and their relation to arterial and venous flow-velocity waveforms at 8 to 20 weeks of gestation. *Circulation* 1996;94:1372-3.
11. Matias A, Montenegro N, Areias JC. Anticipating twin-twin transfusion syndrome in monochorionic twin pregnancy. Is there a role for nuchal translucency and ductus venosus blood flow evaluation at 11-14 weeks. *Twin Res* 2000;2:65-70.
12. Seberine NJ, Souka A, Skentou H, Geerts I, Nicolaides KH. Early prediction of severe twin-to-twin transfusion syndrome. *Human Reproduction* 2000;15:2008-10.
13. Seberine NJ, Souka A, Carvalho M, Nicolaides KH. Inter-twin membrane folding as an early feature of developing twin-to-twin transfusion syndrome. *Ultrasound Obstet Gynecol* 1998;11:324-7.
14. Seberine NJ, D'Ercole C, Hughes K, Carvalho M, Nicolaides KH. Increased nuchal translucency thickness at 10-14 weeks of gestation as a predictor of severe twin-to-twin transfusion syndrome. *Ultrasound Obstet Gynecol* 1997;10:86-89.