

UNIVERSIDAD INTERNACIONAL
DE LAS AMERICAS

FACULTAD DE CIENCIAS DE LA SALUD

CARRERA DE MEDICINA Y CIRUGÍA

**Estudio de las complicaciones del síndrome transfusional
feto-fetal valorando el pronóstico y calidad de vida post natal
y la eficacia en los tratamientos a nivel internacional en el
periodo 2013-2018**

ANTHONY GERARDO ARRIETA ROJAS

MILTON ENRIQUE SALGUERO GÓMEZ

TUTOR: DR HONORIO PÉREZ MARTINEZ

SEDE CENTRAL, ARANJUEZ, SEPTIEMBRE 2018

Resumen

El síndrome transfusional feto fetal fue descrito por primera vez en 1875 por el obstetra alemán, Friedric Schatz. Quien demostró las anastomosis arteria-arteria que ocurrían en gemelos idénticos y que poseían una placenta monocorial a lo cual denominó “tercera circulación”, los cuales también mostraban una discordancia entre polihidramnios-oligohidramnios, feto receptor y feto donador respectivamente, y la cual se presenta con una tasa que va de tres a cinco por 1000 nacimientos anuales de los embarazos monocigóticos con una prevalencia del 10-17%.

El síndrome transfusional feto fetal no es solo una problemática por los partos pretermino ocasionados por el exceso de líquido amniótico en aumento sino también que uno de los gemelos perezca intrauterinamente, que suele ser el gemelo donador. Al ocurrir esto el nivel de líquido amniótico se estabiliza, pero se presenta un alto riesgo de sangrado en el feto receptor que llevará subsecuentemente a una parálisis cerebral, en el feto receptor. Ante esta serie de eventos se han venido desarrollando y buscando formas para abordar de la manera más óptima y adecuada con la finalidad de evitar las complicaciones a largo plazo en estos gemelos, considerando que entre más temprano se trate menor será el grado de afectación ya que es de las patologías obstétricas con mayor tasa de mortalidad hasta un 90% sin tratamiento.

Abordando al síndrome de una manera temprana por medio de estudios ultrasonográficos en la que se encontrará una discordancia de líquido amniótico previo a las 20 semanas de gestación en las que puede presentarse en alguno de los cinco estadios de Quintero que valoran la severidad del cuadro.

Existen también alteraciones como: disfunción cardíaca, alteración en patrones Doppler del conducto venoso, vena umbilical, y arteria umbilical, pero son inconstantes en el feto receptor. Sin embargo, la parálisis cerebral es de las consecuencias más graves a evitar y se produce al inducirse por la hipovolemia el feto donador que activa el sistema renina angiotensina aldosterona, que lleva a que la angiotensina II ocasione una hipoperfusión renal e incremento de resistencias placentarias, empeorando el oligohidramnios. Añadiendo al problema encontrado ultrasonograficamente hay que saber que a menor edad gestacional a la que se presente el síndrome peor la prognosis de ambos fetos.

Contenido

Resumen	2
CAPITULO I: INTRODUCCIÓN	1
Planteamiento del problema	1
Objetivos	3
Objetivo general	3
Objetivos específicos	3
Justificación	4
Antecedentes	6
CAPÍTULO II: MARCO REFERENCIAL	13
Fisiopatología del síndrome transfusión feto-fetal	13
Epidemiología del síndrome transfusión feto-fetal	15
Diagnósticos del síndrome transfusional feto-fetal	18
Manifestaciones clínicas de síndrome transfusión feto-fetal	24
Secuencia de policitemia-anemia gemelar (TAPS).	26
Riego arterial con inversión gemelar (TRAP).	27
Pronóstico y calidad de vida	30
Tratamiento.	37
Amniodrenaje	38
Septostomía	40
Fotocoagulación laser.	40

La técnica no selectiva.	42
La técnica selectiva.	42
Oclusión del cordón umbilical.	44
Aborto selectivo.	45
Manejo expectante.	46
CAPITULO III: MARCO METOLOGICO	48
Fuentes de información:	49
CAPITULO IV: ANALISIS DE RESULTADOS	72
CAPITULO V: CONCLUSIONES Y RECOMENDACIONES	107
CONCLUSIONES	107
REFERENCIAS	114

Tablas de contenido

<u>Tabla 1. Severidad del STFF se clasifica en 5 estadios según la clasificación propuesta por Quintero:</u>	¡Error! Marcador no definido.9
<u>Tabla 2. Técnica del amniodrenaje.</u>	39
<u>Tabla 3. Técnica del amniodrenaje.</u>	40
<u>Tabla 4. Controles y seguimiento post-tratamiento.</u>	46
<u>Tabla 5. Evaluación inicial del STFF</u>	75
<u>Tabla 6. Estadiaje de Quintero según hallazgos en doppler versus severidad - síndrome de transfusión feto fetal.</u>	77
<u>Tabla 7. Estadificación del STFF según hallazgos ecográficos.</u>	78
<u>Tabla 8. Clasificación de placetas.</u>	79
<u>Tabla 9. Alternativas de manejo para el síndrome de transfusión feto fetal.</u>	95
<u>Tabla 10. Tratamiento del STFF.</u>	95
<u>Tabla 11. Síndrome de transfusión feto fetal, resultados del seguimiento: técnica convencional vs técnica de solomon</u>	104

Figuras

Figura 1: Ecografía con Doppler color que muestra a la izquierda al feto 1 (receptor), con polihidramnios, vejiga replecionada, DV reverso y VT con regurgitación, y a la derecha al feto 2 (donante), con oligoamnios, ausencia de vejiga y DV y válvula tricuspide; **Error! Marcador no definido.**

Figura 2. Quintero en estadio III con flujo inverso en el conducto venoso del receptor y flujo inverso en la arteria umbilical del dono.....

.....
¡Error! Marcador no definido.

Figura 3. Placenta monocoriónica con anastomosis arterioarteriales (rojas) y venovenosas (azules). **¡Error! Marcador no definido.**

Figura 4. Algoritmo para diagnostico diferencial del STFF y crecimiento restringido selectivo de uno de los 2 gemelos (CIRs). **¡Error! Marcador no definido.**

Figura 5. (Color en línea) Ilustración de la diferencia en el tamaño de las anastomosis vasculares y el territorio compartido entre las placentas complicadas por STFF y TAPS. **¡Error! Marcador no definido.**

Figura 6. Secuencia TRAP **¡Error! Marcador no definido.**

Figura 7. Se evidencia polihidramnios en el saco del feto receptor y oligoamnios en el saco del feto donante. **¡Error! Marcador no definido.**

Figura 8. Estadios ecográficos de Quintero. **¡Error! Marcador no definido.**

Figura 9. Imagen ecográfica de fetor receptor previo al tratamiento. Se observa polihidramnios y vejiga visible. **¡Error! Marcador no definido.**

Figura 10. Características placentarias. **¡Error! Marcador no definido.**

Figura 11. Representación gráfica del STFF . **¡Error! Marcador no definido.**

Figura 12 A. Gemelo donante pálido (690 g) que también tenía oligohidramnios. B. El gemelo receptor pletórico (730 g) tenía polihidramnios. **¡Error! Marcador no definido.**

IFigura 13. Manejo de la secuencia trap. **¡Error! Marcador no definido.**

Figura 14. Enfoque integral de gestaciones monocoriales desde el primer trimestre de embarazo **¡Error! Marcador no definido.**

Figura 15. Diferentes técnicas reportadas para ablación de vasos comunicantes. **¡Error! Marcador no definido.**

Figura 16. sitios de fotocoagulación láser, dos anastomosis superficiales y una profunda. **¡Error! Marcador no definido.**

Figura 17. Una representación esquemática de la fotocoagulación láser fetoscópica para el síndrome de transfusión gemelo a gemelo **¡Error! Marcador no definido.**

Figura 18. Una representación esquemática de la "técnica de Salomón". **¡Error! Marcador no definido.**

Figura 19. Fulguración con láser, técnicas: **¡Error! Marcador no definido.**

Figura 20. Manejo del síndrome de transfusión feto-fetal diagnosticado. 106

CAPITULO I: INTRODUCCIÓN

Planteamiento del problema

Este síndrome, es una de las graves complicaciones de las gestaciones gemelares monocoriales. Se produce como consecuencia de las anastomosis vasculares unidireccionales (predominantemente arteriovenosas), entre los territorios placentarios de ambos fetos. (Pantoja M., Frías Z., Marchena A., 2016, p.503).

El síndrome de transfusión feto fetal (STFF) se define como la presencia de la secuencia oligoamnios/polihidramnios graves en una gestación monocorial. El STFF complica un 10-20 % de este tipo de gestaciones, y se considera que es debido a un desequilibrio hemodinámico entre los dos fetos por la presencia de comunicaciones vasculares que hay entre los dos cordones a nivel de la placenta única (García K y Salgado L,2014, p.52).

La tasa de presentación de embarazos monocigóticos es de aproximadamente tres a cinco por cada 1000 nacimientos al año, encontrándose como factores de riesgo al momento de la fecundación el uso de medicamentos estimulantes de fertilidad, edad materna temprana o avanzada (menor de 17 años o mayor de 35 años, respectivamente), paciente multípara, área demográfica, antecedentes familiares e índice de masa corporal mayor de 30 kg/m² 5-7. De estos embarazos monocoriales-biamnióticos la incidencia del STFF es de uno en 40 a 60 embarazos, lo que correspondería al 9-15% de las gestaciones monocoriales. (Martinez J. 2015, p.242).

El síndrome ocurre entre las 16-24 semanas de gestación, se diagnóstica al realizar un ultrasonido que se estadifica mediante los criterios de Quintero que ayudan a calcular el pronóstico de sobrevida de los gemelos, pensando siempre en un peor pronóstico en aquellos que presentan estadios más altos, luego continuar con una valoración cardiaca de los gemelos por doppler, y una medición de la longitud cervical.

Dicho síndrome alcanza tasas de mortalidades entre 80-100%, de no recibir tratamiento, con un porcentaje elevado (15-50%) presentara secuelas neurológicas. Razón por la cual en países

desarrollados que cuentan con técnicas terapéuticas avanzadas durante el periodo fetal además de un diagnóstico prenatal, mejoran de manera significativa el pronóstico y la efectividad. (Monge C., 2018, p.13-14).

Sin embargo, en países subdesarrollados, se observa un pronóstico desalentador lo que se reflejará con una pobre calidad de vida. El estadiaje se realiza en función de los hallazgos ecográficos y se utiliza la clasificación de Quintero, cuyo objetivo es concretar el pronóstico según la gravedad del cuadro (Pantoja M. et al, 2016, p.509).

Dentro del abordaje terapéutico para este síndrome se encuentra el manejo conservador, amniorreducciones seriadas, septotomía amniótica, técnicas feticidas selectivas y técnicas de ablación laser. Sin embargo, los tratamientos pierden su efectividad y aumentan el riesgo a complicaciones entre más avanzado en el embarazo se identifiquen. Lo que nos lleva a observar un aumento en la incidencia y prevalencia de las secuelas neurológicas. (Molina S.,2016. p.235).

Este desconocimiento lleva a una alta prevalencia de población con secuelas neurológicas, que lleva a la pregunta Podrían ser evitables al detectarse tempranamente al tener conciencia tanto de las complicaciones de este síndrome como una sospecha temprana por parte del clínico serian vitales para una mejor calidad de vida y mejor pronóstico.

Razón que nos hace plantearnos cuál sería el mejor tratamiento para disminuir las posibles complicaciones y el por qué no se realiza un abordaje temprano y precoz de dicho síndrome para mejorar tanto el pronóstico como la sobrevida de dichos pacientes.

Objetivos

Objetivo general

- Analizar las posibles complicaciones del síndrome transfusional feto-fetal y la eficacia en los tratamientos valorando el pronóstico y calidad de vida post natal según investigaciones realizadas a nivel internacional en el periodo 2013-2018.

Objetivos específicos

- Distinguir las posibles complicaciones del síndrome transfusional feto-fetal.
- Reconocer los diferentes tratamientos de síndrome transfusión feto-fetal a nivel nacional e internacional.
- Evaluar el pronóstico y calidad de vida post natal del síndrome transfusional feto-feta.

Justificación

El objetivo de esta investigación radica en mostrar las diferentes complicaciones y los posibles tratamientos para el síndrome transfusional feto-fetal. Según Rueda” El embarazo gemelar ha sido por muchos años objeto de estudio dadas las amplias complicaciones que suelen presentarse con importante frecuencia, más aún cuando la incidencia de los embarazos múltiples ha ido en aumento en el último decenio debido a la implementación de técnicas de reproducción asistida e inducción de la ovulación, presentándose en 18- 26 casos por cada 1000 nacimientos, y alcanzando prevalencias hasta del 35% en Estados Unidos”. (Ruiz N., 2016.p. 62).

Si bien, la tasa de gemelos monocigóticos se mantiene a nivel mundial, alrededor del 35%, la manifestación de los gemelos dicigóticos varía según diferentes ritmos, las características de la población, antecedentes familiares y variaciones en la frecuencia de poliovulación. En embarazos monocigóticos compartir o no la placenta depende de la división celular, por lo que al ocurrir antes de la formación del blastocisto se obtendrán dos placentas separadas (bicorial) y gemelos diamnióticos (25 % de gemelos monocigóticos), pero al ocurrir luego de la división celular se formará una sola placenta y dos amnios por separado, monocorial y diamniótico (75% de gemelos monocigóticos). (Ruiz N, 2016).

Al ocurrir división posterior a la formación del saco amniótico se presentará la condición monocorial-monoamniótico, con una frecuencia <1%. Por lo que establecer la corionicidad de los embarazos múltiples es fundamental, ya que entre más temprano se detecte más fácil es el diagnóstico. Cerca del 15-20% de los embarazos gemelares monocoriales diamnióticos se complicarán con el síndrome de transfusión feto-feto, en el cual se produce un desequilibrio en sangre mediante una red de transfusión desde un feto donante hacia otro receptor.

Debido a la baja la resistencia vascular, se producen grandes cambios de volumen de sangre que mediante las anastomosis arterio-arteriales permiten la compensación de los cambios de volumen que posteriormente llevarán a la producción de anastomosis arterio-venosas unidireccionalmente, y por otro lado, facilitaran el cambio de sangre hacia el co-gemelo eventualmente hipotensor (donador), con la consecuente hipovolemia y el riesgo de encefalopatía hipóxica-isquémica en el gemelo normotenso (receptor).

El feto donante de volumen sanguíneo, se desarrolla un cuadro caracterizado por oligoamnios, anemia, ausencia de visualización vesical por falta de líquido amniótico, restricción de crecimiento como consecuencia del menor aporte de sangre y fenómeno de "stuck twin" por plegamiento de la membrana amniótica sobre el feto derivado del oligoamnios. En el feto receptor, se observa el cuadro inverso, caracterizado por polihidramnios, cardiomegalia, fenómenos tromboticos y alteraciones circulatorias derivadas del exceso de volumen recibido por el territorio placentario fetal. (Pantoja M. et al, 2016).

En esta investigación se mostrará las posibles terapias para el síndrome transfusional feto-fetal. Buscando de esta manera ampliar las opciones en el manejo en su tratamiento en la población que no ha tenido resultados satisfactorios en esta patología analizadora diferentes investigaciones realizadas a nivel nacional e internacional.

Actualmente existe una amplia variedad de alternativas de manejo para el síndrome de transfusión feto-fetal, contemplando alternativas expectantes o métodos invasivos. Cada alternativa tiene riesgos y beneficios de uso, escoger cuál método es el más indicado depende de las características de la gestación, la severidad del síndrome y la decisión del médico tratante (Rueda, N, 2016. p. 67).

Se ampliará los conocimientos en el personal de salud, en cuanto a terapias del síndrome transfusional feto-fetal e informar a la población sobre las diferentes opciones terapéuticas que existen hoy en día. De esta manera los médicos se verán beneficiados al obtener conocimientos para crear una opción terapéutica individual para cada caso en específico, tomando en cuanto las necesidades de los pacientes y su conveniencia.

Por tales razones decidimos realizar este estudio que nos permita conocer la incidencia que tienen los embarazos gemelares, sus posibles complicaciones y el manejo más conveniente en el tratamiento de la patología del síndrome transfusional feto-fetal.

Antecedentes

El síndrome transfusional feto-feto (STFF) es asociado con una secuencia de polihidramnios en el saco vitelino de un gemelo y un oligohidramnios en el saco vitelino del otro, descrito por primera vez cuando se describieron “vasos que pasan en placentas gemelas” en 1687 por Stalpart van Der Wiel. Sin embargo, no fue hasta que Spaeth (1860) y Heuter (1845) escribieron acerca de las anastomosis en placentas monocoriales.

Situación que llevó al anatomista australiano Hyrtl a producir un atlas de la circulación placentaria y como esta generaba las anastomosis tanto superficiales como profundas, desconociendo su importancia. Cosa que tomó relevancia en 1875 cuando Schatz, médico alemán, posterior a un parto inmediatamente calentó, lavó la sangre e inyectó solución de color a la placenta demostrando así las anastomosis intergemelares en gemelos idénticos. (Glennon C., Shemer S., Palma-Dias R., Umstad M. 2016).

Tras el hallazgo de la circulación fetoplacentaria en 1886 Schatz describe por medio de un estudio realizado a 24 placentas monocoriales gemelares donde observó tres sistemas circulatorios que facilitan el intercambio sanguíneo entre gemelos. Además de las dos circulaciones individuales, reconoció 'el área de transfusión' dentro del 'distrito veloso' de la placenta a lo que nombra la “tercera circulación”, la que se pensaba estaba compuesta por 5-10% de la circulación perteneciente a cada gemelo.

Lo cual trae introdujo las posibles consecuencias negativas que generaría este hallazgo, a lo que propone un “sistema hidráulico” activo para contrarrestar esta patología. Con lo que Mutel and Vermelin luego sugieren que sucede a nivel de las anastomosis más superficiales. (Glennon C. Et al p. 168).

Posterior al mayor conocimiento sobre la distribución de estas anastomosis en 1940 Resinelli and Ferroni mencionan que estas anastomosis usualmente se encuentran en un balance, y que cuando se interrumpe añadido a que los vasos más superficiales no pueden compensar la disparidad en la asimetría de las anastomosis conllevaba a una condición de riesgo para los gemelos. (Gedda, L. 1961).

Estos hallazgos fueron confirmados por Werner, quien creó modelos de anastomosis superficiales y profundas en 1948, De Camillis y Tammeo inyectaron un tipo de colorante radiopaco dentro de la vasculatura de las placentas gemelares monocoriales, que logró llevarles a

identificar el número, el volumen, la posición así como también la naturaleza de estas anastomosis a través de rayos X mediante esta técnica, demostraron que las anastomosis arteriovenosas siempre son profundas, y el número de estas debería ser igual en cada dirección. (Glennon C. Et al p. 169).

No fue hasta en 1965 cuando Naeye, un patólogo estadounidense, identificara los efectos crónicos de la privación nutricional en los órganos del feto donador, factor que llevaba a un aumento en el hematocrito y su subsecuente cardiomiopatía e hipertensión en el feto receptor. Tradicionalmente, esta discordante concentración de hemoglobina entre gemelos neonatales se usó en el diagnóstico, al igual que una diferencia en el color de la piel y la discrepancia en el peso al nacer de más del 20%. (Naeye, R. L. 1965).

Desde inicios de 1980 Bajora usó la ultrasonografía para comparar la vasculatura en placentas monocoriales en las que demostró que existía una anastomosis arteriovenosa que sugería una escasez en las conexiones vasculares que llevaban a un flujo sanguíneo desigual entre ambas porciones planetarias. (Bajora, R., Wigglesworth, J., & Fisk, N. M. 1995).

Con la ultrasonografía como gran ayuda se pudo obtener mayor conocimiento sobre el manejo de STFF en los años subsiguientes. Como lo hacía en el año 1999 Suzuki, médico japonés, que estudió la arteria cerebral media (ACM) y la arteria umbilical (AU) de embarazos gemelares que ya presentaban este síndrome.

También identificó los valores de índice de pulsatilidad (PI) en AU y estos demostraron ser significativamente mayores en el gemelo donador. Estos resultados sugirieron una ausencia de la redistribución del flujo sanguíneo en fetos con restricción de crecimiento afectados por STFF. El criterio diagnóstico es la detección de velocidades elevadas persistentes sobre 1,5 MoM en un donador, y bajo 0,8 MoM en el receptor. Paradójicamente, la anemia se detecta en el feto receptor con mayor frecuencia, y el manejo más apropiado está aún por conocerse. (Suzuki, S., Sawa, R., Yoneyama, Y., Otsubo, Y., & Araki, T. 1999).

El STFF se produce en embarazos monocoriales y desde el punto de vista fisiopatológico se produce como resultado de un intercambio desbalanceado de sangre entre los fetos a través de comunicaciones vasculares de la placenta, resultando un feto donante y otro receptor.

Y los cuales se ha demostrado pueden estar presentes hasta en un 85% de estos embarazos a los cuales, al no ofrecerles algún tipo de tratamiento, se observa un empeoramiento en el

pronóstico que puede llevar a una elevada mortalidad perinatal que supera incluso el 80%. (Taylor, M et al 2002, p. 125).

El STFF es la complicación más común entre los embarazos monocoriales alcanzando entre un 5-15% dentro de los cuales pueden presentarse sus complicaciones severas entre las que encontramos: el empeoramiento del polihidramnios con el parto prematuro subsecuente, además del hidrops secundario a la falla cardíaca generada. (Weir, P. E., Ratten, G. J., & Beischer, N. A. 1979).

Los primeros criterios de diagnóstico prenatal para STFF se derivaron de datos neonatales utilizando pesos discordantes mayores al 20% y hemoglobina de >5 g/dl. Estos han sido ampliamente criticados ya que los pesos discordantes y la hemoglobina se pueden ver en casos de restricción de crecimiento intrauterino (RCIU) en ausencia de STFF.

La evidencia reciente del muestreo de sangre fetal ha demostrado que la discordancia en la hemoglobina rara vez está presente en STFF, también se ha demostrado que esperar una discordancia de peso del 20% antes del diagnóstico de TTTS da como resultado una enfermedad más grave.

Sin embargo, con el advenimiento de nuevos criterios diagnósticos para estandarizar los tipos de STFF, como el modelo propuesto por Quintero en 1999, el que sigue vigente hasta hoy en día. Dicha clasificación subdivide en 5 estadios al STFF mediante ecografía ayudando a valorar el pronóstico tanto del gemelo receptor como del gemelo donador, lo que hizo dejar en claro la infravaloración hasta ese momento sobre esta patología, la cual es notada por un alza en la incidencia que llega hasta un 35%. (Quintero R., Morales W., Allen M., Bornick P., Johnson P., Kruger M., 1999).

Para realizar el diagnóstico del STFF, debemos tamizar a las pacientes que presenten un embarazo monocorial biamniótico con discordancia en el líquido amniótico entre los dos gemelos para luego proceder a la realización de una ecografía cada 15 días para valorar la aparición y/o progresión, en casos leves-moderado (Grado I-II) del síndrome. En cada una de estas ecografías quincenales debe evaluarse el crecimiento, el bolsillo vertical máximo de líquido amniótico y el Doppler de arteria umbilical. (M. Yamamoto 2009, p. 240).

La realización de amniodrenaje a repetición con la finalidad de reducir el volumen de líquido se había considerado como el tratamiento de elección, sin embargo, desde el inicio en la

implementación de la fotocoagulación láser en el año 1995 se ha venido implementando la cirugía como primera línea de tratamiento, la cual va dirigida a la coagulación de los vasos a nivel del septum Inter gemelar y con la que se han llegado a tratar más de 1000 casos hasta el año 2007.

En 1990, De Lia et al. realizó el primer tratamiento de STFF usando láser fetoscópico para foto coagular las comunicaciones vasculares a nivel de la placenta. Las tasas de supervivencia han sido consistentemente entre 53 y 69%. Curiosamente, estos estudios informan una menor incidencia de anomalías neurológicas (4–6%) para la fotocoagulación con láser en comparación con la amnioreducción. (De Lia JE, DP Cruikshank, WR Keye 1990).

La demostración del beneficio de la fetoscopia y fotocoagulación con láser por sobre el amniodrenaje, fue publicado en el año 2004, donde se demostró un aumento de la sobrevida a 6 meses del parto de 51% en amniodrenajes a 76% en la fetoscopia-láser, con una sobrevida sin daño neurológico de 31% en amniodrenajes y 52% con fetoscopia-láser. (M. Yamamoto 2009, p.240).

Esta terapia permite una sobrevida de por lo menos uno de los gemelos en el 76% de los casos, y una tasa de daño neurológico no superior al 2%. Sin embargo, a pesar del indudable cambio en el pronóstico de este tipo de gestaciones con la introducción de la terapia láser, esta técnica no está exenta de riesgos inmediatos y/o a largo plazo. (M. Parra et al 2011, p. 43).

La interrupción legal del embarazo, que previamente era una alternativa, actualmente está muy cuestionada, ya que hay múltiples opciones terapéuticas, por ejemplo: Interrupción selectiva ante gestaciones en las que el STFF compromete la viabilidad de uno de los gemelos (feticidio selectivo), oclusión del cordón, amnioreducción seriada del saco del receptor, la septostomía de la membrana Inter gemelar en donde no hay diferencias significativas en cuanto a mortalidad global y tiempo de nacimiento del feto. (Taylor, M et al 2002, p. 1257).

Tradicionalmente, la historia natural de STFF es de mortalidad fetal casi segura, con otras complicaciones graves, que incluyen el empeoramiento del polihidramnios con el parto prematuro posterior, e hidrops secundario a insuficiencia cardíaca. El sistema de estadificación de Quintero ofrece la capacidad de predecir el pronóstico por etapa. Sin tratamiento, el TTTS en etapa I confiere una tasa de supervivencia global del 86%, con progresión a una etapa más alta en 10-30% por ciento de los pacientes; es decir, tres cuartas partes de los pacientes con TTTS en estadio I permanecen estables o regresan espontáneamente (Glennon C. Et al, p.169).

El STFF tiene una alta mortalidad, cercana al 90%, y secuelas especialmente neurológicas en los sobrevivientes. Inicialmente la incorporación del amniodrenaje produjo una disminución de la mortalidad, pero manteniendo secuelas neonatales relativamente altas. Posteriormente, y aceptado en la actualidad como la terapia de elección en este tipo de casos, se introdujo la coagulación láser de las comunicaciones vasculares causantes del STFF. (M. Parra et al 2011, p .43).

Entre estas últimas, recientemente un grupo francés describió la aparición de complicaciones luego de los 7 días de un procedimiento considerado como exitoso, y las denominaron tardías. Estas complicaciones son la secuencia anemia-policitemia (SAP), la reaparición de la TFF y la muerte de uno o ambos gemelos, las cuales tiene una incidencia cercana al 30%. (M. Parra et al 2011. p .43).

Luego del tratamiento, los fetos no están libres de complicaciones y no pueden ser considerados como gemelares normales a pesar de la teórica “bicornionización”. Ha ocurrido un importante proceso de coagulación placentaria, con necrosis de una parte de ella que puede dejar una distribución placentaria discordante o insuficiente. La muerte de un feto ocurre en cerca del 20% luego del procedimiento, pudiendo afectar a donantes o receptores. Diversos estudios han buscado detectar factores de riesgo preoperatorios para predecirla. (M. Yamamoto 2009. p .244).

Las causas de muerte son aún desconocidas para la mayoría de ellas, sin embargo, se presume que las principales son la insuficiencia placentaria, la insuficiencia cardiaca, la persistencia de la transfusión feto fetal y la secuencia anemia policitemia (7), llamada recientemente “TAPS” por “twin anemia polycythemia sequence. (M. Yamamoto 2009.p. 244).

En Costa Rica, se realiza por primera vez en Centroamerica un proceso en el año 2013, utilizando la técnica “ablación láser de anastomosis vasculares”, a través del Dr. Gustavo Fonseca y su equipo, mediante el programa llevado a cabo en el Hospital Calderón Guardia. Hoy en día sigue siendo la técnica implementada con un elevado porcentaje de éxito en el tratamiento. (Astúa, R., 2016).

La motivación para intervenir quirúrgicamente al feto ha sido la constatación de ciertas anomalías congénitas con cambios irreversibles que ya se han producido en el momento del nacimiento, por lo que la intervención en útero podría prevenir la progresión continua de la anomalía, reducir la fisiopatología y prevenir la muerte fetal. Durante las últimas tres décadas, la

cirugía fetal ha evolucionado de un concepto de fantasía a un campo de la medicina. Técnicas para la histerectomía abierta, de mínimo acceso, fetos copia, y acceso percutáneo fetal guiado por ultrasonido, están bien establecidas. (Carballo, W e Bustillos, J 2018, p.600).

La presentación clínica depende de si el feto es donante o receptor de volemia, que condicionará las posibles complicaciones de cada uno de ellos. En el feto donador se desarrollará oligoamnios, anemia, ausencia de visualización vesical por falta de líquido amniótico, restricción de crecimiento como consecuencia del menor aporte de sangre y fenómeno de "stuck twin" por plegamiento de la membrana amniótica sobre el feto derivado del oligoamnios. (Monge, C 2018, p.14).

Para el manejo, se describe la conducta expectante, que logra una sobrevida del 90% aproximadamente, y también está el manejo profiláctico desde la semana 16, con procedimientos agresivos desde la detección del flujo sanguíneo reverso. El tratamiento prenatal se indica cuando hay datos que empeoren el pronóstico y puede ir desde un amniodrenaje hasta distintas técnicas de oclusión de la arteria umbilical a través de ultrasonido o fetos copia. Estas últimas han tenido mejores resultados antes de las 24 semanas. En este caso, por la referencia después de las 24 semanas de gestación, el manejo expectante era lo más indicado, ya que había un feto sin hallazgos relevantes que comprometieran su bienestar y uno que ya se encontraba malformado. (Carballo, W e Bustillos, J 2018, pp.602-601).

El diagnóstico es exclusivamente ecográfico, basándose en la discordancia de líquidos, la presencia o ausencia de vejiga y las alteraciones en el estudio Doppler de la arteria umbilical y del ductus venoso. Se recomienda realizar ecográficas seriadas cada 2 semanas desde la semana 16 de gestación hasta el parto los embarazos monocoriales. Podemos definir antes de la semana 20 de gestación como polihidramnios a aquel Índice de Líquido Amniótico (ILA) mayor a 8 cm y oligohidramnios con un ILA menor a 2 cm; y posterior a la semana 20 un ILA mayor de 10 cm para polihidramnios. (Monge, C 2018, p.14).

El ultrasonido ha sido un instrumento importantísimo en el desarrollo del diagnóstico fetal, la intervención y el tratamiento; y sigue siendo la piedra angular en la identificación de la necesidad y como guía en la cirugía fetal. La determinación precisa del procedimiento quirúrgico correcto a seguir es fundamental. Una vez que el diagnóstico se establece, la ecografía puede revelar hallazgos adicionales y proporcionar información de pronóstico importante. Cuando la cirugía fetal se lleva

a cabo, el ultrasonido intraoperatorio colabora en los aspectos técnicos del procedimiento y en el monitoreo fetal. (Carballo, W e Bustillos, J 2018, p,600).

CAPÍTULO II: MARCO REFERENCIAL

Fisiopatología del síndrome transfusión feto-fetal

Es de vital importancia para esta investigación mostrar detalladamente la fisiopatología de síndrome transfusión feto-fetal. Y de esta manera mostrar las formas en las que se ve afectados los embarazos monocoriales que presentan anastomosis placentarias.

Las anastomosis placentarias vasculares parecen ser transversales en embarazos mono coriónicos, participando en la génesis de diversas complicaciones, en particular el síndrome de transfusión feto-fetal (STFF). Schatz, con los primeros estudios sobre STFF, señaló la existencia de estas complicaciones. anastomosis, que justificaría la sangre de uno de los gemelos, el gemelo donante, que se desvía al gemelo receptor. El número, el tamaño y el tipo de anastomosis parecen desempeñar un papel etiológico clave. Los estudios de inyección de contraste posparto de la placenta han identificado cuatro tipos de anastomosis placentarias: arteriovenosa (AV), venoarterial (VA), arterial (AA) y venosa (VV). (Correia J 2011, p.30).

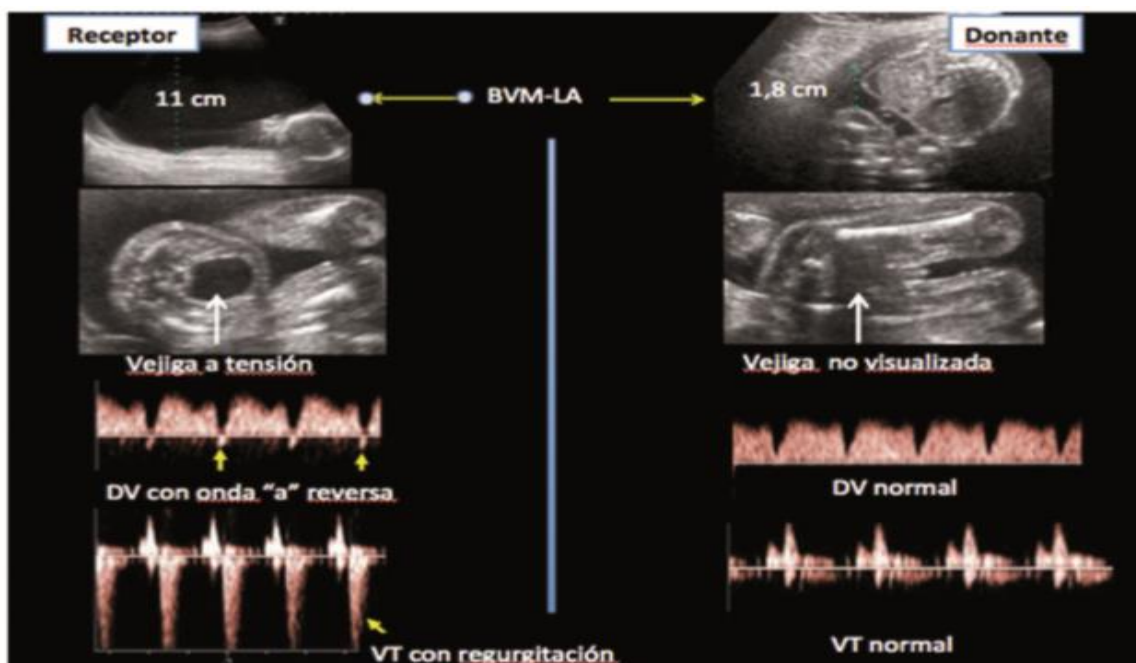
En las placentas monocoriónicas puede identificarse cualquiera de los tipos de anastomosis por lo regular, el STFF crónico es consecuencia del flujo unidireccional a través de anastomosis arteriovenosas. La sangre desoxigenada que procede de la arteria placentaria donante es impulsada a un cotiledón compartido por el receptor (fig. 45-20). Una vez completado el intercambio de oxígeno en la vellosidad coriónica, la sangre oxigenada deja el cotiledón por medio de una vena placentaria del gemelo receptor. El flujo unidireccional, salvo que se compense a través de anastomosis arterioarteriales, provoca desequilibrio en los volúmenes sanguíneos. (Cunningham, F, Kenneth J. Leveno, Steven L. Bloom, Catherine Y. Spong, Jodi S. Dashe, Barbara L. Hoffman, Brian M. Casey, Jeanne S. Sheffield 2015cap48).

Se cree que el síndrome de transfusión gemelo a gemelo (STFF) es el resultado de un intercambio desequilibrado de sangre entre dos fetos a través de anastomosis vasculares placentarias. El corolario negativo es evidente por el hecho de que la enfermedad no ocurre en embarazos dicoriónicos, ya que las anastomosis vasculares no se desarrollan en tales placentas. Como resultado del intercambio de sangre desequilibrado, un feto recibe demasiada sangre (el gemelo receptor o receptor) y un feto pierde demasiada sangre (el gemelo donante o donante). El

intercambio de sangre desequilibrado desencadena una serie de cambios fisiopatológicos que caracterizan la historia natural y el resultado de la enfermedad. (Quintero, R 2007, p.17).

El síndrome surge más en el segundo trimestre en que el feto donante se torna oligúrico porque en él disminuye el riego renal; en él aparece oligohidramnios y el feto receptor presenta polihidramnios grave tal vez por una mayor producción de orina. La falta virtual de líquido amniótico en el saco donante impide el movimiento fetal y con ello da origen al cuadro descriptivo llamado gemelo atascado o síndrome de polihidramnios-oligohidramnios (“poli-oli”); este desequilibrio de líquido amniótico se acompaña de restricción del crecimiento, contracturas e hipoplasia pulmonar del gemelo donante, así como rotura prematura de membranas e insuficiencia cardiaca en el receptor. (Cunningham, F et al 2015cap45).

Figura 1: Ecografía con Doppler color que muestra a la izquierda al feto 1 (receptor), con polihidramnios, vejiga replecionada, DV reverso y VT con regurgitación, y a la derecha al feto 2 (donante), con oligoamnios, ausencia de vejiga y DV y válvula tricúspide con morfología normal. BVM-LA: bolsillo vertical máximo de líquido amniótico; DV: ductus venoso; VT: válvula tricúspide).



Fuente: Meller, C et al 2013, p.154.

El “síndrome de transfusión feto-fetal severo” se define como la presencia de la secuencia oligoamnios/polihidramnios graves en una gestación monocorial. El STFF complica un 10-20% de las gestaciones monocorial, 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 (Martínez, J e Gratacós, E 2011, p.1).

El síndrome de transfusión intergemelar de importancia clínica suele ser crónico y es consecuencia de graves diferencias del volumen vascular entre uno y otros gemelos. Incluso en tales casos, la patogenia es más compleja que una simple transferencia neta de eritrocitos de un gemelo al otro. De acuerdo con lo anterior, en casi todos los embarazos gemelares monocoriónicos complicados por el síndrome no se reconoce diferencia en las concentraciones de hemoglobina entre los gemelos donante y receptor (Cunningham, F et al 2015cap45).

La fisiopatología de STFF es una transfusión desequilibrada de sangre a través de anastomosis vasculares placentarias de un gemelo (donante) al otro (receptor). El síndrome de transfusión gemelo a gemelo da como resultado un gemelo donante con volumen reducido con signos de oliguria y oligo / anhidramnios y un gemelo receptor con sobrecarga de volumen con poliuria y polihidramnios que puede conducir al deterioro de varios sistemas de órganos en ambos gemelos afectados (Vessoni, A, Campos, A, Campos, T, Silva, D, Peralta, C e Mantovani, M 2014, p.194).

Epidemiología del síndrome transfusión feto-fetal

Según quintero (2007) Los partos múltiples conllevan un alto riesgo de complicaciones prenatales y de parto tanto para la madre como para el niño. Estas complicaciones se reflejan directa e indirectamente en los costos sociales y económicos adicionales asumidos por las familias y el sistema de salud respectivo. de gemelos y nacimientos de orden superior en todo el mundo, es cada vez más necesario dirigir la atención de la salud a los desafíos que tenemos y seguiremos enfrentando. Los gemelos son la mayor proporción de nacimientos múltiples, constituyendo el 94–98.5% de todos los nacimientos múltiples.(p.9).

La tasa promedio de gemelos en América del Norte se estima en 9.6–26.8 / 1000 nacimientos (Figura 2.1a, b). Se han reportado tasas tan altas como 57.2 / 1000 nacimientos en

África, mientras que Japón ha citado una de las tasas más bajas del mundo con 4/1000 nacimientos (Quintero R, 2007, p.9).

La incidencia mundial actual indica que se presenta un embarazo gemelar por cada 90 embarazos únicos. Cabe resaltar que, según su cigocidad, el embarazo gemelar puede presentar grandes riesgos que afecten la integridad de la gestante o el producto de la gestación. La determinación de la cigocidad de los embarazos gemelares ocurre en el momento de la fecundación, siendo dicigoto en aquella oportunidad en la que sean fecundados dos óvulos diferentes que desarrollarán un estado bicorial-biamniótico, mientras que en los embarazos donde se presente una división del cigoto inicial en dos se hablará de un estado monocorial-biamniótico, ya que se dio a partir de la fecundación de un único oocito. (Martínez, J, 2015, p.242).

La mayoría de los embarazos múltiples complicados por STFF son embarazos gemelares diamnióticos monocoriónicos (95%). Aproximadamente 1 de cada 60 embarazos son embarazos gemelares en el Reino Unido y aproximadamente el 30% de estos son monocoriónicos. De estos embarazos gemelares diamnióticos monocoriónicos, aproximadamente el 10% desarrollan TTTS. El diagnóstico de ultrasonido se ha definido por la gravedad del TTTS mediante el sistema de estadificación Quintero. (NHS England, 2015, p.7).

La prevalencia de esta entidad es de 1 a 3 casos por 10 000 nacimientos. En este síndrome hay transfusión de sangre de un gemelo donante a su hermano receptor, de tal forma que al final el donante se torna anémico y sufre restricción del crecimiento. A diferencia de ello, el receptor muestra policitemia y puede presentar sobrecarga circulatoria que se manifiesta en la forma de hidropesía fetal. El gemelo donante está pálido y su hermano receptor pletórico. En forma similar, un segmento de la placenta está casi siempre pálido en comparación con el resto de ese órgano. (Cunningham, F et al 2015cap45).

Dado que la prevalencia de gestaciones gemelares monocoriales 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. (Martínez, J et al 2011, p.1).

La evaluación de la incidencia de STFF está limitada por el continuo de enfermedad leve a grave y por la evaluación en poblaciones seleccionadas, incluidos los centros de referencia y los estudios basados en la población. Según los criterios de diagnóstico actuales, menos del 2% de los gemelos o nacimientos múltiples más altos nacidos > 20 semanas de gestación pueden desarrollar STFF. Es probable que esta incidencia cambie con las tasas crecientes de nacimientos múltiples en todo el mundo. La predicción de STFF al inicio del embarazo puede ser más valiosa que el diagnóstico de enfermedad clínicamente manifiesta. Además de su valor pronóstico, los estudios de ultrasonido Doppler pueden desempeñar un papel más importante en el diagnóstico de TTTS en el futuro. (Quintero, R 2007, p.13).

El embarazo gemelar se asocia con un mayor riesgo de mortalidad y morbilidad perinatal. El embarazo monocorionico representa aproximadamente 2/3 de los embarazos monocigóticos, con un riesgo de 3 a 10 veces mayor de embarazos monocoriónicos que los embarazos dicorónicos. El Síndrome de Transfusión Feto-Fetal (STFF) es una complicación característica del embarazo gemelar, que ocurre en el 15-20% de los embarazos monocorónicos. Esta incidencia varía según la serie, y esto puede ser una subestimación de la realidad. (Correia, J 2011, p.1).

El síndrome de transfusión gemelo a gemelo es una afección grave que puede complicar del 8 al 10% de los embarazos gemelares con placentación diamniótica monocoriónica. De generalmente comienzan alrededor de 16 semanas y continúan alrededor de 2 semanas hasta el parto. La detección de enfermedades cardíacas congénitas está garantizada en todos los gemelos coriónicos comunes, en particular los complicados por STFF. (Vessoni, A et al 2014, p.194).

Las tasas de morbilidad y mortalidad perinatales aumentan en los embarazos múltiples, sobre todo a causa de partos prematuros y sus complicaciones (es decir, traumatismos o asfixia). La incidencia de aborto espontáneo de al menos uno de varios fetos se aumenta en los embarazos múltiples. La mortinatalidad se presenta dos veces más entre gemelos que entre embarazos simples. (Decherney, A et al 2014 cap17).

La etiología de STFF es desconocida, aunque solo afecta a los gemelos MC; Por lo general, se presenta entre 15 y 25 semanas, aunque se puede ver antes o después, a veces con un inicio agudo. La progresión es impredecible, por lo que los embarazos que probablemente necesiten tratamiento pueden ser difíciles de identificar. Se reconoce que las pautas claras para el tratamiento

son esenciales, especialmente porque el tratamiento, aunque mejora, todavía se considera de riesgo relativamente alto. (Manning, N e Archer, N 2016, p.246).

Diagnósticos del síndrome transfusional feto-fetal

Han sucedido cambios impresionantes en los criterios utilizados para diagnosticar y clasificar diversos grados de intensidad del síndrome de transfusión Inter gemelar. En etapas anteriores se calculaban la discordancia ponderal y las diferencias de hemoglobina en los gemelos mono coriónicos. A pesar de ello, pronto se advirtió que en muchos casos eran signos de comienzo tardío. Según la Society for Maternal-Fetal Medicine (2013), el STFF se diagnostica con base en dos criterios: 1) presencia de un embarazo diamniótico monocoriónico y 2) polihidramnios identificado por el depósito vertical más grande que sea >8 cm en un gemelo y oligohidramnios definido por el depósito vertical más grande <2 cm en el otro gemelo. Tan sólo 15% de los embarazos complicados por grados menores de desequilibrio del líquido evoluciona hasta el STFF. (Cunningham, F et al 2015cap45).

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
- (Martínez, J et al 2011, p.2).

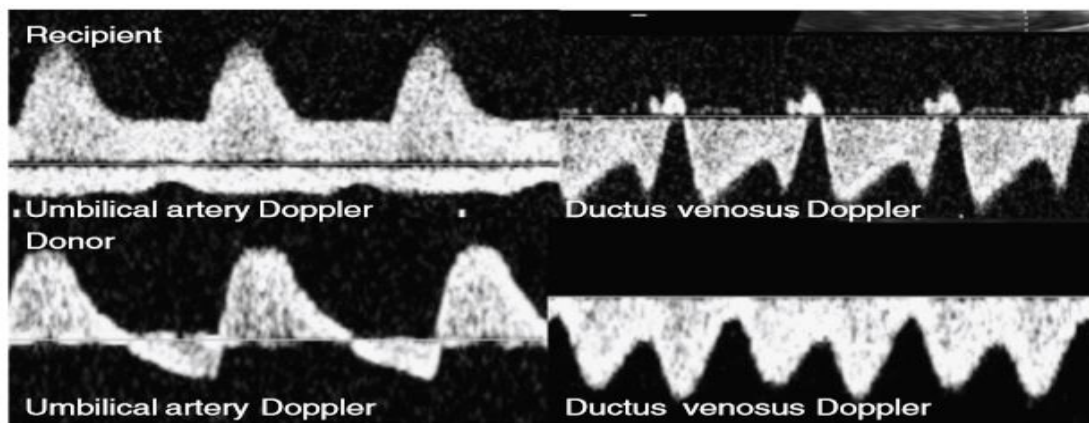
Quintero et al propusieron en 1999 un sistema de clasificación STFF basado en los hallazgos del ultrasonido bidimensional y la velocimetría Doppler. Esta clasificación se desarrolló principalmente con el objetivo de correlacionar la clínica con el pronóstico. Con esta publicación quedó claro que la edad gestacional no es un predictor de un peor pronóstico. La clasificación ha cambiado y la siguiente es una versión actualizada (Correia, J 2011, p.14).

Tabla 1. 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

Fuente: autoría propia

Figura 2. Quintero en estadio III con flujo inverso en el conducto venoso del receptor y flujo inverso en la arteria umbilical del dono.



Fuente: Hoopmann, M et al 2010, p. 331.

El diagnóstico se define por criterios de ultrasonido: secuencia de oligo-polihidramnios (p. Ej., Medición de la bolsa de líquido amniótico más grande en la bolsa del donante ≤ 2 cm y > 8 cm en la bolsa del receptor). Después de 20 semanas, la medida de la bolsa más grande para polihidramnios debe ser mayor de 10 cm. 13. Hace un diagnóstico diferencial con otras complicaciones, incluida la transfusión intraparto aguda y la restricción del crecimiento intrauterino. (Correia, J 2011, p.14).

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. (Martínez, J et al 2011, p.3).

Además de los criterios anteriores hay datos de que la función cardiaca del gemelo receptor guarda relación con los resultados en cuanto a los fetos. Los hallazgos ecocardiográficos fetales no son parte del sistema de clasificación descrito, pero muchos centros de manera sistemática realizan ecocardiografía fetal para detectar STFF. Se ha postulado la teoría de que el diagnóstico temprano de miocardiopatía en el gemelo receptor puede identificar a los embarazos en que se obtendría beneficio de la intervención temprana. Un sistema para valorar la función cardiaca (Cunningham, F et al 2015cap45).

Según Martínez, J 2011 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. (p.3).

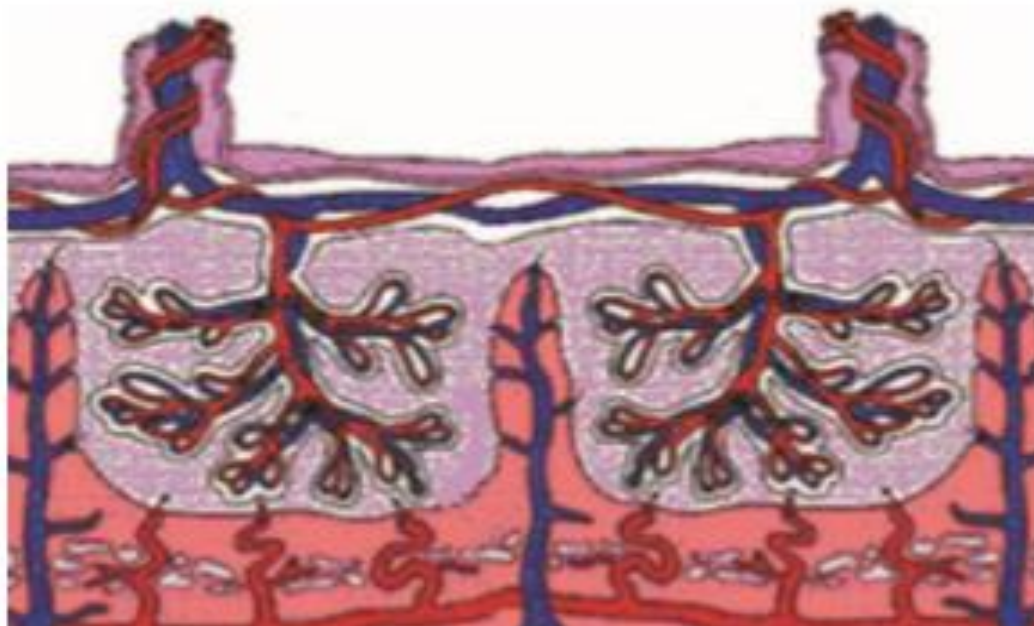
STFF es una entidad patológica susceptible de ser diagnosticada en el período correspondiente entre la semana 15 y 26 del embarazo, su diagnóstico es ultrasonográfico; el ultrasonido se efectuará en las primeras semanas de gestación en los casos de gemelos monocoriales, se continuará con ultrasonidos seriado cada 2 semanas desde la semana 16 a la 26 en búsqueda de signos sugestivos de STFF. (Cambranes, E, Alvarado, J e Campos, E 2013, p.54).

STFF hace un diagnóstico diferencial con otras complicaciones, incluida la transfusión intraparto aguda y la restricción del crecimiento intrauterino. En la primera situación, el estrés fetal durante el parto induce una caída brusca de la presión arterial en uno de los gemelos, con transfusión intergemina aguda a través de anastomosis placentarias. Al nacer, un gemelo está pálido y el otro pletórico. La distinción entre STFF y restricción del crecimiento intrauterino se basa en la ausencia de polihidramnios y edema del cordón, Doppler venoso normal y dimensiones normales de la vejiga en el gemelo más grande. (Correia, J 2011, p.3).

El diagnóstico de El síndrome de transfusión gemelo a gemelo se basó originalmente en la identificación de anemia de un gemelo y policitemia del otro con un gemelo de donante con crecimiento restringido, una discordancia de peso al nacer mayor de 20% o una diferencia de hemoglobina > 5 g / dl. (Quintero R 2007, p.11).

Figura 3. Placenta monocoriónica con anastomosis arterioarteriales (rojas) y venovenosas (azules). Estos corresponden a comunicaciones directas entre ambos

cables, en los cuales el flujo sanguíneo puede ser bidireccional. Pueden estar presentes juntos o independientemente en placentas monocoriónicas.



Fuente: Quintero, R 2007, p.220.

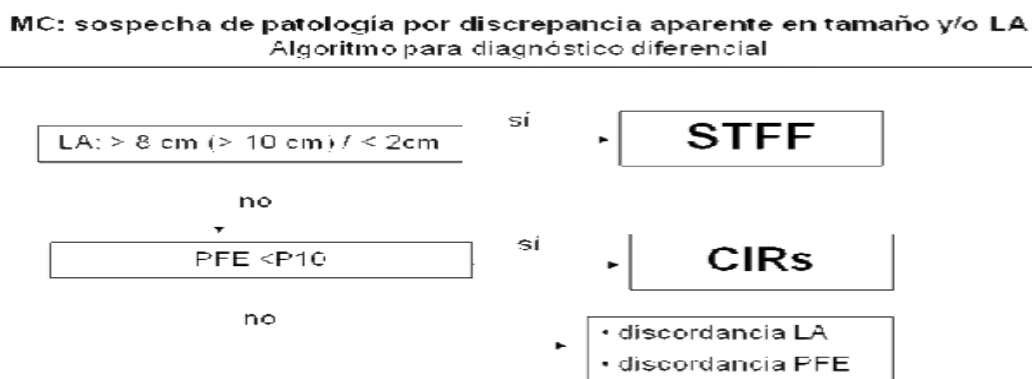
Las anastomosis AA se pueden detectar con un ultrasonido Doppler bidimensional a partir de las 10 semanas de gestación en adelante, pero como su visualización depende del tamaño, la mayoría solo son detectables después de 18 semanas. La ausencia de anastomosis AA tiene una mayor sensibilidad y un valor predictivo positivo (64 y 71%, respectivamente). Sin embargo, la gran dificultad de usar este marcador como indicador pronóstico actual es que nunca es posible estar seguro si las anastomosis están realmente ausentes o si simplemente no podemos verlas hasta el tercer trimestre del embarazo. Por lo tanto, este criterio solo se vuelve útil cuando se visualiza una anastomosis. (Correia, J 2011, p.11).

En efecto, un aspecto fundamental son las anastomosis vasculares que comunican las circulaciones de ambos gemelos. Estas anastomosis pueden ser arterio-arteriales, veno-venosas o arterio-venosas. Las dos primeras son superficiales, bidireccionales y son verdaderas anastomosis, en tanto que la última es profunda, unidireccional, y la conexión entre ambas circulaciones se produce a nivel capilar dentro de un cotiledón placentario. (Meller, C, Vázquez, L, Cambiaso, O, Aiello, H y Otaño 2013, p.155).

Los criterios ecográficos obstétricos utilizados incluyeron la confirmación de la masa placentaria monocoriónica usando la ausencia del signo de pico doble, oligo o anhidramnios en el donante usando mediciones de bolsas de líquido amniótico (definidas como una bolsa de líquido vertical <2 cm o un índice de líquido amniótico <5 cm) y la ausencia de vejiga fetal, polihidramnios (definidos por una bolsa vertical > 8 cm o un índice de líquido amniótico > 20 cm) en el receptor y signos de descompensación cardíaca fetal significativa, hipertrofia cardíaca, insuficiencia tricúspide e hidropesía. (Quintero, R 2007, p.12.),

La evaluación por ultrasonido de pacientes con síndrome de transfusión gemelo a gemelo STFF puede ser particularmente desafiante. La presencia de oligohidramnios en el saco del gemelo donante con frecuencia altera la visualización adecuada de la anatomía fetal, el sexo fetal y, ocasionalmente, el interrogatorio Doppler adecuado de los diferentes vasos de este feto. La evaluación por ultrasonido de pacientes con STFF puede sistematizarse para realizarse en varios pasos o niveles, incluidos el diagnóstico, la estadificación, la longitud cervical y el mapeo preoperatorio. (Quintero, R 2007, p.71.).

Figura 4. Algoritmo para diagnóstico diferencial del STFF y crecimiento restringido selectivo de uno de los 2 gemelos (CIRs).



Manifestaciones clínicas de síndrome transfusión feto-fetal

Entre las complicaciones graves de las anastomosis vasculares placentarias en la gestación multifetal figuran parálisis encefálica, microcefalia, porencefalia y encefalomalacia multiquística. No se conoce en detalle la patogenia exacta del daño neurológico, pero tal vez sea efecto de necrosis isquémica que culmina en lesiones encefálicas cavitarias. En el gemelo donante, la isquemia es consecuencia de hipotensión, anemia o ambos factores. En el receptor surge isquemia por inestabilidad de la presión arterial y episodios de hipotensión profunda. Las lesiones encefálicas también pueden depender de alguna lesión posnatal vinculada con el parto prematuro. (Cunningham, F et al 2015cap45).

El parto antes de las 36 semanas de gestación es dos veces más común en embarazos gemelares que en gestaciones únicas. Las lesiones intracraneales se presentan más en lactantes prematuros, aun en aquellos que nacen de manera espontánea. Se ha encontrado mayor riesgo de parálisis cerebral en los gemelos, en especial en bebés con peso muy bajo al nacer, y también en gemelos sobrevivientes de fetos muertos dentro del útero. (Decherney, A et al 2014 cap17).

El neurodesarrollo es uno de los resultados perinatales más importantes, ya que impacta sobre la calidad de vida del paciente y su familia. Durante la vida fetal, el STFF está asociado con múltiples riesgos para el cerebro en desarrollo. En los fetos sin tratamiento se producen lesiones cerebrales por isquemia o hemorragia en 9% de los casos. (Molina, S e Hincapié S 2018, p.591).

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 monocigotos. 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. (Martínez, J et al 2011, p.3).

El gemelo receptor es pletórico, edematoso e hipertenso. Hay probabilidades de ascitis e ictericia nuclear. El corazón, hígado y riñones se encuentran aumentados de tamaño (hipertrofia glomerulotubular). Hay hidramnios posterior a poliuria fetal. Aunque rubicundo y al parecer sano,

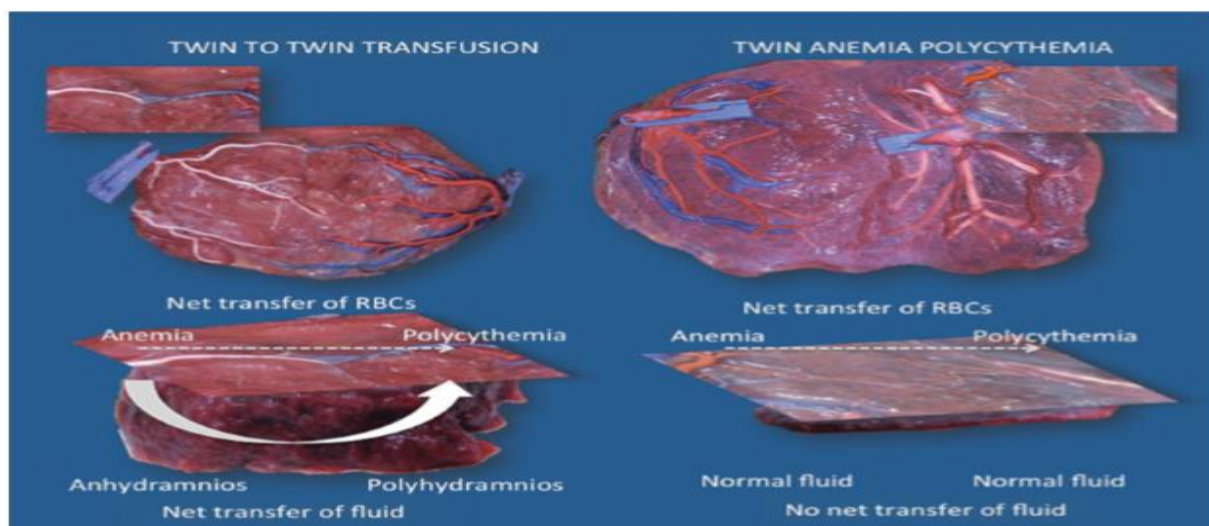
el gemelo receptor hipovolémico puede fallecer a causa de insuficiencia cardíaca durante sus primeras 24 h de vida. El gemelo donador es pequeño, pálido y está deshidratado (a causa de restricción del crecimiento, desnutrición e hipovolemia). Puede haber oligohidramnios. La anemia grave a consecuencia de la pérdida de sangre coriónica al otro gemelo, puede conducir a hidropesía e insuficiencia cardíaca. (Decherney, A et al 2014 cap17).

En este síndrome hay transfusión de sangre de un gemelo donante a su hermano receptor, de tal forma que al final el donante se torna anémico y sufre restricción del crecimiento. A diferencia de ello, el receptor muestra policitemia y puede presentar sobrecarga circulatoria que se manifiesta en la forma de hidropesía fetal. El gemelo donante está pálido y su hermano receptor pletórico. En forma similar, un segmento de la placenta está casi siempre pálido en comparación con el resto de ese órgano. El neonato receptor puede tener sobrecarga circulatoria por insuficiencia cardíaca, así como hipervolemia e hiperviscosidad profundas. Otro punto problemático es la trombosis ocluyente. Por último, la policitemia en el gemelo receptor puede causar hiperbilirrubinemia y kernícterus graves. (Cunningham, F et al 2015cap45).

Se reconoce que los gemelos monocoriónicos (MC) tienen un mayor riesgo de enfermedad cardíaca estructural 'primaria' incluso en ausencia de STFF; las cifras citadas son de entre 4 y 11% para al menos uno de un par gemelo, incluso en ausencia de STFF; Este mayor riesgo es para todas las lesiones cardíacas, incluidos los defectos de lateralidad que de otro modo se consideran raros. Las lesiones cardíacas estructurales identificadas en estos gemelos monocigóticos suelen ser discordantes, aunque se considera que los gemelos son genéticamente. (Manning, N e Archer, N 2016, p.246).

Las anastomosis arterioarteriales son las más comunes y se identifican en la superficie coriónica de la placenta incluso en 75% de las placentas gemelares monocoriónicas. El hecho de que tales anastomosis sean peligrosas para uno u otro gemelo depende del grado en el cual se equilibran en sentido hemodinámico. En las parejas con suficiente presión o gradientes de flujo entre uno y otro feto se crea un cortocircuito; esta transfusión feto fetal crónica puede ocasionar diversos síndromes clínicos, entre ellos el de transfusión intergemelar (STFF) la secuencia de policitemia-anemia gemelar (TAPS) y los gemelos acardiacos. (Cunningham, F et al 2015cap45).

Figura 5. (Color en línea) Ilustración de la diferencia en el tamaño de las anastomosis vasculares y el territorio compartido entre las placentas complicadas por STFF y TAPS.



Fuente: Couck, I et al 2016, p. 188.

Las anastomosis en STFF son considerablemente más grandes que las anastomosis minúsculas típicas de TAPS. En consecuencia, en STFF, el territorio compartido también debe ser más grande. Cada STFF puede comenzar inicialmente como una discordancia de hemoglobina, pero a través del territorio compartido, el gemelo receptor extrae líquido del donante para enmascarar su policitemia. Por otro lado, el agotamiento de los líquidos en el donante enmascarará su anemia. En TAPS, el territorio compartido es extremadamente pequeño o inexistente, lo que impide dicha compensación. STFF y TAPS son el resultado de un desequilibrio transfusional, pero si el resultado es un líquido amniótico o más bien una discordancia de hemoglobina está determinado por el tamaño del territorio compartido.

Secuencia de policitemia-anemia gemelar (TAPS)

Esta secuencia es una forma de transfusión feto fetal crónica que se caracteriza por extraordinarias diferencias en la cifra de hemoglobina entre los gemelos donante y receptor sin las diferencias en los volúmenes de líquido amniótico típicos del síndrome de transfusión Inter gemelar. Se diagnostica en etapa prenatal por medio de la velocidad sistólica máxima de la arteria cerebral media >1.5 múltiplos de la mediana (MoM) en el donante y <1.0 MoM en el gemelo

receptor. esta forma espontánea complica a 3 a 5% de los embarazos monocoriónicos y se manifiesta aun en 13% de los embarazos después de fotocoagulación con láser. Por lo regular, la TAPS espontánea aparece después de 26 semanas de la gestación y la TAPS yatrógena se manifiesta en término de cinco semanas luego de algún procedimiento. (Cunningham, F et al 2015cap45).

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. Sí hay hidrops o es post-fetoscopia
 - a. Transfusión intravascular intrauterina del feto anémico
 - b. Fetoscopia-láser de las comunicaciones

(Martínez, JM et al 2011, p.8).

Se ha descrito que la SAP puede darse de manera espontánea (5-6% de los embarazos monocoriales) o secundario a coagulación laser (13%). En los casos de complicaciones precoces o tardías de la terapia láser, ya sea STFF o SAP, se ha descrito la persistencia, o recanalización, de comunicaciones vasculares. Sin embargo, los factores que determinan que se produzca uno u otro cuadro, no han sido determinados con exactitud. (Parra, M et al 2011, p. 45).

En cuanto al manejo de la SAP, se recomienda en primer lugar, realizar transfusión intrauterina en el feto anémico y extracción de sangre en el policitémico, cuando se requiera. Si esto fallase, podrían hacerse transfusiones seriadas, cirugía de las anastomosis recidivantes, feticidio selectivo del feto severamente afectado o interrupción del embarazo, dependiendo de la edad gestacional y el estado de los fetos. (Parra, M et al 2011, p. 45).

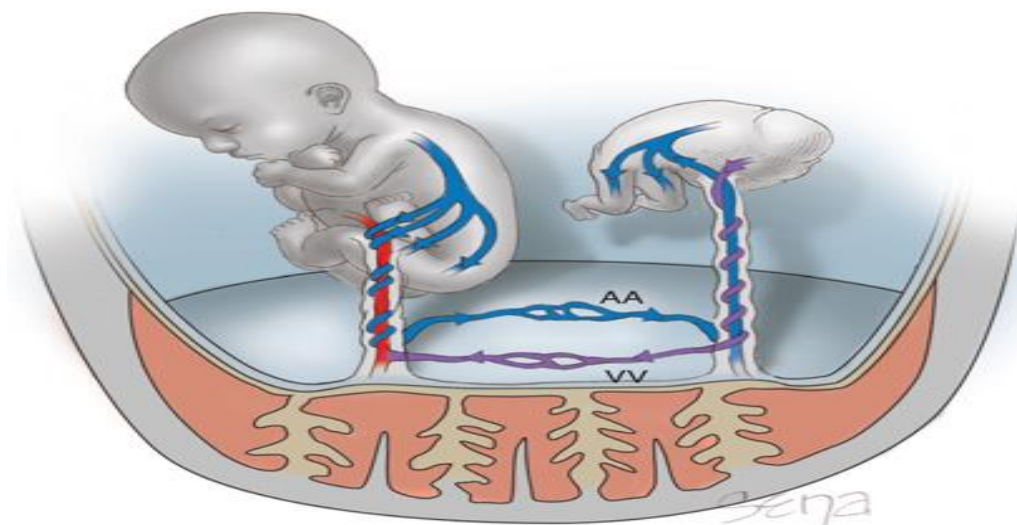
Riego arterial con inversión gemelar (TRAP).

La secuencia de perfusión arterial reversa (secuencia TRAP) o transfusión feto-fetal; se encuentra entre las numerosas peculiaridades de la gestación monocoriónica (univitelina) gemelar. En ella, el gemelo afectado es perfundido de forma reversa mediante anastomosis arterio-arterial y veno-venosapor el otro gemelo; resultando un feto acardio y otro normal, con consecuencias hemodinámicas en este último, debidas a la misma. (Allende, S 2014, p.561).

Este trastorno, conocido también como gemelo acardiaco, es una complicación rara (1 caso en 35 000 nacimientos) pero grave de la gestación multifetal monocoriónica. En la secuencia TRAP casi siempre hay un gemelo donante formado de modo normal que posee signos de insuficiencia cardíaca y un gemelo receptor sin corazón (acardiaco) y otras estructuras. Se ha planteado la hipótesis de que la secuencia TRAP es efecto de una derivación arterioarterial grande en la placenta acompañada a menudo también por otra derivación venovenosa. (Cunningham, F et al 2015cap45).

Un gemelo acardiaco es un feto monocigótico parasitario que carece de corazón. Se cree que es el producto de la circulación invertida alimentada por una anastomosis arterioarteriosa y una anastomosis venovenosa. Esto representa el síndrome de perfusión arterial retrógrada en gemelos (TRAP). El gemelo donador por demás normal se encuentra en riesgo de hipertrofia e insuficiencia cardíaca, y tiene una tasa de mortalidad de 35%. (Decherney, A et al 2014 cap17).

Figura 6. Secuencia TRAP



Fuente: F. Gary Cunningham, Kenneth J. Leveno, Steven L. Bloom, Catherine Y. Spong, Jodi S. Dashe, Barbara L. Hoffman, Brian M. Casey, Jeanne S. Sheffield: *Williams. Obstetricia, 24e*: www.accessmedicina.com
Derechos © McGraw-Hill Education. Derechos Reservados.

En la secuencia TRAP hay por lo regular un gemelo donante formado de modo normal que tiene signos de insuficiencia cardíaca y un gemelo receptor sin corazón. Se ha formulado la hipótesis de que la secuencia TRAP es efecto de una gran derivación placentaria arterioarterial que a menudo se acompaña de otra venovenosa. Dentro de la placenta única compartida, la presión de

perfusión del gemelo donante supera a la del gemelo receptor y así recibe flujo inverso en sangre de su gemelo. La sangre arterial “usada” (azul) que llega al gemelo receptor se distribuye de manera preferencial a sus vasos iliacos y de este modo riega tan sólo la mitad inferior del cuerpo, situación que interrumpe el crecimiento y el desarrollo de la mitad superior del cuerpo. (Cunningham, F et al 2015cap 45).

Esta malformación tiene una elevada mortalidad fetal y neonatal. Existen estudios que demuestran que cuando se presenta en el segundo trimestre del embarazo, la mortalidad es de 80 a 100%. Estos casos de embarazos gemelares complicados, son impredecibles. No obstante, se han descrito casos en los que se produce una “involución espontánea” del feto acárdico por trombosis de la anastomosis vascular con el otro feto, esto suele ocurrir en la base del cordón del feto arcádico, aunque en la mayoría de los casos continúa su evolución siendo un "ente" totalmente dependiente del feto donador (gemelo "normal"). (Allende, S 2014, p.567).

Dentro de la placenta única compartida, la presión de riego arterial del gemelo donante rebasa la del receptor, que en este caso recibe flujo inverso de sangre arterial desoxigenada de su compañero. La sangre arterial “usada” llega al gemelo receptor a través de sus arterias umbilicales y discurre de manera preferencial hasta los vasos iliacos. Por consiguiente, recibe sangre sólo la mitad inferior del cuerpo y los resultados en la mitad superior son retraso del crecimiento y el desarrollo. (Cunningham, F et al 2015cap 45).

Esta malformación se desarrolla en embarazos gemelares, monocoriònicos, donde existen anastomosis vasculares placentarias que permiten que sobreviva dentro del claustro materno a expensas de una alimentación, como mencionamos "parásita", de otro feto que lo nutre (gemelo normal). Se ha planteado que esta perfusión arterial retrógrada puede provocar alteraciones en el gemelo normal, produciéndole sobrecarga circulatoria, que se puede acompañar de insuficiencia cardíaca, oligoamnios, anemia y riesgo de nacimiento prematuro. (Allende, S 2014, p.567).

La falta de crecimiento de la cabeza recibe el nombre de acéfalo acardiaco; el desarrollo parcial de tal órgano con extremidades identificables se denomina mielacéfalo acardiaco, y la desaparición de todas las estructuras identificables es el acardiaco amorfo. Debido a la existencia de dicha conexión vascular, el gemelo donante normal, además de ocuparse de su propia circulación, también tiene que impulsar su sangre a través del receptor acardiaco subdesarrollado,

situación que puede culminar en cardiomegalia e insuficiencia cardíaca de gasto alto en el gemelo normal. (Cunningham, F et al 2015cap45).

La evolución de la cardiopatía funcional se explica en parte como consecuencia de volúmenes circulantes desiguales, que causan disfunción sistólica y diastólica, particularmente en el gemelo receptor. Estos cambios funcionales pueden conducir aún más al desarrollo de enfermedad cardíaca estructural 'adquirida', de nuevo particularmente, pero tal vez no exclusivamente, en el gemelo receptor. Las complicaciones cardiovasculares del STFF son un factor importante que contribuye a la morbilidad y mortalidad en los gemelos MC. (Manning, N e Archer, N 2016, p.246).

Los gemelos donantes con STFF tienden a tener una función cardíaca normal, mientras que los receptores pueden desarrollar hipertrofia ventricular (61%), insuficiencia valvular auriculoventricular (21%) y función ventricular derecha anormal (50%) o ventricular izquierda (58%) 11,58. En general, dos tercios de los receptores gemelos muestran disfunción diastólica, como lo indica un tiempo prolongado de relajación isovolumétrica ventricular, que se asocia con un mayor riesgo de muerte fetal. (Simpson, L 2013, p.7).

Aunque la afección afecta principalmente a embarazos gemelares, el STFF también puede ocurrir en triples o gestaciones múltiples de orden superior, siempre que al menos dos fetos sean monocoriónicos. En los gemelos monoamnióticos, la falta de una membrana divisoria impide la presencia de oligohidramnios, pero el síndrome puede sospecharse por la presencia de polihidramnios y las diferencias en el llenado de la vejiga o los estudios Doppler de los dos fetos. En los embarazos de triplete monocoriónico, pueden estar involucrados dos o los tres fetos. (Quintero, R 2007, p.71).

Pronóstico y calidad de vida

El pronóstico de las gestaciones multifetales complicadas por STFF depende de la etapa en la escala de Quintero y la edad gestacional en la fecha en que por primera vez acude la gestante al médico. Más del 75% de los casos en etapa I permanece estable o muestra regresión incluso sin intervención clínica. Por el contrario, los resultados en embarazos identificados en la etapa III o

mayor son peores y la cifra de pérdida perinatal es de 70 a 100% en caso de no efectuar intervención alguna. (Cunningham, F et al 2015cap45, p.874).

Según Martínez, J 2011 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 un 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. (p.3.)

Los gemelos monoamnióticos tienen alta incidencia de malformaciones congénitas alcanzando frecuencias que van del 38 al 50%, afectando a un solo gemelo, la muerte fetal intrauterina sucede con frecuencia (70%) siendo frecuente la muerte de los gemelos en desarrollo intrauterino. Las causas de muerte incluyen atrapamiento del cordón, y Síndrome de Transfusión Feto-Fetal agudo. (Cambranes, E et al 2013, p.54-55).

Estudios anatómicos han demostrado que las anastomosis arterio-venosas están situadas en la parte más profunda de la placenta, con vasos alimenticios que están siempre en la superficie. En el 30% de los embarazos gemelares monocoriales, el desequilibrio del flujo sanguíneo a través de las conexiones vasculares arterio-venosas de la placenta de un solo feto, el donante, al otro el receptor, resulta en el Síndrome de Transfusión Feto-Fetal; en la mitad de ellos la afección es severa. (Cambranes, E et al 2013, p.54).

Las complicaciones perioperatorias son comunes, predominando la rotura prematura de la membrana (7% después de una semana del procedimiento y 17% después de tres semanas), fuga de líquido amniótico en la cavidad peritoneal materna (7%), sangrado vaginal (4%), aborto (2%) y corioamnionitis (2%) y síndrome de banda amniótica (1 caso). Estas complicaciones son comparables a las de reducción menor, excepto por la ruptura prematura más común de la placenta. (Correia, J 2011, p.18).

La rotura prematura de las membranas y el trabajo de parto y nacimiento prematuros, casi siempre con una larga fase prodrómica, son sucesos comunes en los embarazos múltiples. La edad gestacional promedio es de 36-37 semanas para gemelos, 33 semanas para trillizos y 31 semanas para cuatrillizos. Hasta el momento, los esfuerzos por reducir la incidencia de prematuridad carecen de éxito. Con frecuencia, el parto pretérmino es el resultado de la rotura prematura de las

membranas, que sucede en alrededor de 25% de embarazos gemelares, 50% de trillizos y 75% de cuatrillizos. (Decherney, A et al 2014 cap17).

La decisión de hospitalización rutinaria en estos casos deberá individualizarse de acuerdo a cada caso y al criterio de los médicos tratantes. El momento más propicio para interrumpir el embarazo es a las 32 semanas ya que posteriormente las complicaciones neonatales y la mortalidad aumentan. Se recomienda la operación cesárea electiva y la administración de esteroides con el propósito de lograr la madurez pulmonar fetal. (Cambranes, E et al 2013, p.56).

El gemelo receptor desarrolla poliuria y polihidramnios y se presume hipertensivo. El gemelo donante desarrolla anuria y oligohidramnios y se presume que es hipotensor. La pérdida del embarazo puede ser consecuencia de un parto prematuro o un aborto espontáneo, o la muerte de uno o ambos fetos. Si no se trata, los resultados de TTTS en la pérdida de embarazo son de aproximadamente el 95%. (Kontopoulos, E, Quintero, R e Ramen, H 2016, p.175).

La gravedad del STFF se clasifica con mayor frecuencia utilizando el sistema de estadificación Quintero. En la etapa 1, el enfoque de tratamiento óptimo (conservador versus intervención) permanece en debate. En etapas más avanzadas, generalmente se recomienda la intervención para aumentar las posibilidades de supervivencia de al menos un gemelo. En TTTS grave, la tasa de mortalidad es tan alta como 90% si no se trata. Incluso con tratamiento está asociado con un mayor riesgo de morbilidad perinatal en comparación con embarazos monocoriónicos no complicados, con complicaciones neurológicas y cardíacas reportadas, así como un riesgo significativo de parto prematuro. (Khalil, A et al. 2017, p.1).

Los gemelos monocoriónicos, monoamnióticos (1:100 conjuntos de gemelos) tienen probabilidades menores de 90% de que ambos sobrevivan debido a que se enrede el cordón umbilical, comprometiendo la irrigación fetoplacentaria. Otras complicaciones comunes son los trastornos congénitos en 26% de gemelos monoamnióticos y pesos discordantes al nacer, sobre todo a causa del síndrome de transfusión entre gemelos. Algunos autores abogan por el parto programado por cesárea a las 32 a 34 semanas como intento de evitar la muerte intrauterina ocasionada por accidentes con el cordón umbilical, así como la continua vigilancia fetal externa desde las 27 semanas de gestación hasta el momento del parto. (Decherney, A et al 2014 cap17).

En términos generales, se considera la posibilidad de realizar reducción selectiva si antes de las 20 semanas surgen alteraciones graves del líquido amniótico y el crecimiento fetal. En casos

de ese tipo, de manera típica los dos fetos fallecen sin intervención. La selección del feto por eliminar se basa en datos de daño a uno u otro individuo y la comparación de sus pronósticos. Cualquier sustancia inyectada en un gemelo puede afectar al otro porque comparten circulaciones. Por tal razón, las técnicas feticidas incluyen métodos para ocluir la circulación de la vena umbilical del feto escogido o por oclusión del cordón umbilical por medio de ablación con radiofrecuencia, ligadura por fetoscopia o coagulación con láser o coagulación monopolar o bipolar. Sin embargo, incluso después de estas técnicas son muy grandes los riesgos para el feto supérstite. (Cunningham, F et al 2015 cap45).

Los embarazos gemelares monocoriónicos tienen un riesgo sustancialmente mayor de muerte en comparación con sus contrapartes dicoriónicas debido a las casi sempiternas anastomosis vasculares que pueden ocasionar el síndrome de transfusión entre gemelos o una hemorragia fetofetal aguda después del fallecimiento intrauterino de uno de los gemelos. El mayor peligro por compresión del cordón umbilical es el enredo de éste en gemelos monocigóticos con un solo saco amniótico. Durante el periodo perinatal muere casi el doble de gemelos monocigóticos que dicigóticos. Esta cifra es aún mayor en el caso de trillizos, cuatrillizos y embarazos múltiples de orden mayor. (Decherney, A et al 2014 cap17).

A fin de evitar las complicaciones de la gestación múltiple, es imperativo realizar un diagnóstico de manera tan anticipada en el embarazo como sea posible. Más adelante, la ecografía resulta de utilidad para monitorear el crecimiento de los fetos y detectar anomalías estructurales. Se recomienda llevar a cabo estudios rutinarios de crecimiento con gemelos cada cuatro semanas durante el tercer trimestre o con mayor frecuencia si se detecta restricción del crecimiento. Por lo general se llevan a cabo pruebas prenatales en gemelos con sospecha de restricción del crecimiento intrauterino o discordancia del crecimiento, pero no se practican en gemelos con crecimiento normal y sin complicaciones. (Decherney, A et al 2014 cap17).

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 reacumular el polihidramnios. Las alteraciones Doppler pueden tardar aún más en normalizarse, y no siempre lo hacen. Se debe realizar control ecográfico semanal 2-3 veces tras los 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). (Martínez, J 2011, p.6).

En un 25% de los casos en estadio III o IV existen alteraciones transitorias en el estudio Doppler venoso e incluso cambios hidrónicos 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. (Martínez, J 2011, p.7).

Existe controversia en la literatura con relación al manejo del estadio I; sin embargo, la mejoría en los resultados actuales, con sobrevida de 70% en ambos fetos y de 90% en al menos uno de los fetos, aunado a los resultados de la North American Fetal Therapy Network, en los cuales el estadio I del STFF se asoció con alto porcentaje de progresión (60%) y a menor riesgo de pérdida fetal ($p = 0,01$) en los casos sometidos a cirugía láser, hacen razonable la intervención mediante fetoscopia láser de todos los estadios del STFF. (Molina, S et al 2018. p.591).

La clasificación utilizada universalmente es la propuesta por Quintero y la necesidad de terapéutica fetal está basada en dicha clasificación. Más de la mitad de los casos en estadio I se estabilizan o revierten, por lo cual una conducta expectante parece razonable. Sin embargo, la mejor conducta en este estadio es aún controvertida, Los estadios II, III y IV tienen muy mal pronóstico perinatal para ambos fetos, por lo cual deben ser asistidos con cierta urgencia ya que, sin tratamiento, alrededor del 90% mueren en la etapa perinatal o presentan morbilidad severa por prematuridad extrema o por la muerte intrauterina del otro gemelo. (Meller, C et al 2013, p155).

En un estudio de cohorte de Quintero et al, los resultados para los casos con enfermedad en estadio IV demostraron grandes diferencias en las tasas de supervivencia dependiendo de la terapia utilizada. Con la amnioreducción, se obtuvo una supervivencia del 25% para la enfermedad en estadio IV, con una mediana de gestación al momento del parto de 29 semanas. Con las técnicas de ablación placentaria con láser, se logró una supervivencia del 64% con una mediana de gestación al parto de 31 semanas. (Quintero, R 2007, p.179).

En una serie de 173 embarazos complicados por TTTS de tres centros en los EE. UU. Y Australia, donde el tratamiento fue por amnioreducción o ablación selectiva con láser, el resultado de al menos un sobreviviente neonatal fue del 91% (etapa I), 88% (etapa II), 67% (etapa III) y 50% (etapa IV) (43,44). Se informaron hallazgos similares de Alemania en una serie de 200 embarazos

TTTS tratados por ablación con láser: al menos un sobreviviente neonatal: 93% (etapa I), 83% (etapa II), 83% (etapa III) y 70% (etapa IV). (NHS England, 2015, p.8).

El riesgo de parto prematuro en mujeres tratadas con láser es del 87,5%. Existe un riesgo del 12% de parto antes de las 24 semanas de gestación y del 24% entre las 24 y 28 semanas. Por otro lado, a pesar de la intención curativa del láser, hay recurrencia de síndrome de transfusión gemelo a gemelo STFF en el 14% y TAPS en el 13%, (Correia, J 2011, p.18).

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 hidróricos 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. (Parra, G 2016, p. 37).

Si la porción de placenta que corresponde a cada gemelo es similar y si la hemodinamia resultante de las anastomosis entre ambos está balanceada, el embarazo suele evolucionar sin complicaciones mayores. Cuando la porción de placenta de cada gemelo es muy desigual, se podrá producir una discrepancia en el crecimiento de los fetos, lo que deriva habitualmente en una restricción de crecimiento selectiva (RCIU); se considera clínicamente significativa cuando uno de los fetos crece por debajo del percentil 10, generalmente asociado a una discordancia entre los pesos fetales estimados mayor del 25%. En tanto, si el problema principal radica en una hemodinamia desequilibrada de las anastomosis hacia uno de los gemelos, se podrá producir un STFF. (Meller, C et al 2013, p.155).

Parece que la evaluación de las manifestaciones cardiovasculares del STFF puede desempeñar un papel en el manejo, al proporcionar una herramienta útil y con suerte cada vez más confiable para permitir un diagnóstico temprano al tiempo que proporciona un método para refinar la estadificación y guiar el tratamiento. También tiene un papel en la cuantificación del éxito del tratamiento, el monitoreo de la recuperación y la necesidad de una vigilancia perinatal y posnatal adecuada, ya que esto es esencial para los médicos, tanto para controlar el embarazo como para aconsejar a los padres sobre el tratamiento, opciones y posibles resultados. (Manning, N e Archer, N 2016, p.251).

En el STFF, la coagulación láser de las anastomosis placentarias es el tratamiento de primera línea antes de las 26 semanas; es de anotar que, en algunos centros de cirugía fetal de América Latina, la edad límite para realizar el procedimiento se fija en cada caso en particular y depende del resultado neonatal de las unidades de cuidado intensivo de cada hospital específico. (Molina, S et al 2018, p.591).

Según Hoopmann, M et al (2010) datos disponibles sugieren que el drenaje de amnio solo es efectivo en casos leves de TTTS y el fracaso de la terapia es tan alto como uno de cada tres. La septostomía tampoco fue útil para reducir la muerte fetal. El feticidio selectivo implica la oclusión del cordón umbilical de un feto, deteniendo así la circulación entre los dos fetos para evitar la muerte intrauterina doble en casos de STFF progresado. La interrupción selectiva del embarazo es éticamente controvertida. Además, es difícil definir qué feto está más afectado y tiene el peor pronóstico. (p.331).

Se reconoce que, sin intervención terapéutica, el STFF dará como resultado tasas de mortalidad perinatal de 80 a 100%, dependiendo de la gestación en el momento del diagnóstico. Utilizando estrategias de amnioreducción, parecería que la tasa de parálisis cerebral varía de 6 a 22%. Esta amplia variación se debe a las prácticas de cada institución, la gestación en el momento del parto y la verificación de casos. Otros resultados neurológicos adversos, potencialmente más difíciles, ocurren en un 8 a 28% de los casos. (Quintero, R 2007, p178).

El médico tiene responsabilidades importantes en el proceso de consentimiento informado. Estas responsabilidades incluyen la identificación de todas las alternativas médicamente razonables, es decir, aquellas para las cuales hay evidencia de eficacia clínica, no solo aquellas que son técnicamente factibles. Las alternativas médicamente razonables deben presentarse al paciente junto con una discusión clara y cuidadosa de sus beneficios y riesgos clínicos. Cuando la evidencia respalde una de estas alternativas médicamente razonables como clínicamente superior, el médico debe recomendarla. (Quintero, R 2007, p168).

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. (Parra, G 2016, p. 37).

El STFF tiene una alta mortalidad, cercana al 90%, y secuelas especialmente neurológicas en los sobrevivientes. Inicialmente la incorporación del amniodrenaje produjo una disminución de la mortalidad, pero manteniendo secuelas neonatales relativamente altas. Posteriormente, y aceptado en la actualidad como la terapia de elección en este tipo de casos, se introdujo la coagulación láser de las comunicaciones vasculares causantes del STFF. Esta terapia permite una sobrevivencia de por lo menos uno de los gemelos en el 76% de los casos, y una tasa de daño neurológico no superior al 2%. Sin embargo, a pesar del indudable cambio en el pronóstico de este tipo de gestaciones con la introducción de la terapia láser, esta técnica no está exenta de riesgos inmediatos y/o a largo plazo. (Parra, M et al 2011, p.43).

Tratamiento

Según Quintero, R 2007 El tratamiento del síndrome de transfusión gemelo a gemelo (STFF) ha abarcado un amplio espectro de opciones, incluido el manejo expectante, la terapia médica y la cirugía, así como la interrupción del embarazo. En los últimos años, se ha dado un énfasis significativo al desarrollo de guías de práctica clínica que se derivan de la medicina basada en evidencia. (p.127.).

El tratamiento óptimo del síndrome de transfusión entre gemelos in útero sigue siendo polémico. En diversos centros de Estados Unidos está disponible la terapia láser para la ablación de los vasos placentarios anastomóticos, y ha mostrado mejorías en la supervivencia a corto plazo en comparación con el manejo expectante y la amniorreducción. También hay mejorías en resultados del neurodesarrollo a dos años en pacientes sometidos a tratamiento con láser. (Decherney, A et al 2014 cap17).

En la actualidad se utilizan algunos tratamientos contra STFF que incluyen amniorreducción, ablación de anastomosis vasculares por medio de láser, feticidio selectivo y septostomía (creación intencional de una comunicación en la membrana amniótica divisoria). (Cunningham, F et al 2015cap45).

Después del parto, el tratamiento para el síndrome de transfusión entre gemelos incluye reemplazar la sangre del gemelo donante para corregir los desequilibrios en líquido y electrolitos. En el gemelo receptor, es posible que se requiera una flebotomía hasta que se restaure la presión

venosa normal. A menudo, se necesita tratamiento adicional para la insuficiencia cardiaca. (Decherney, A et al 2014 cap17).

Amniodrenaje

La Amnioreducción o amniocentesis en serie hasta principios de la década de 1990, era el principal recurso terapéutico para el tratamiento de STFF, aunque puede considerarse como un recurso paliativo, ya que no actúa sobre la fisiopatología de la enfermedad. Consiste en la extracción repetida de líquido amniótico tantas veces como sea necesario dependiendo de Su acumulación. El objetivo es reducir el riesgo de aborto espontáneo o parto prematuro y mejorar la hemodinámica fetal al reducir la presión sobre la superficie de la placenta en la bolsa de polihidramnios. (Ribeiro, A et al 2010, p.70).

La amnioreducción se ha empleado como terapia primaria o complementaria en STFF durante dos décadas. Esta técnica no altera la fisiopatología subyacente de las anastomosis vasculares desequilibradas en la placentación gemelar monocoriónica diamniótica, pero parece prolongar la gestación al reducir la presión intraamniótica y mejorar la perfusión uteroplacentaria. (Quintero, R 2007, p.94).

En caso de contraindicación de la fetoscopia, en general por la presencia de dinámica uterina o edad gestacional > 30-32 semanas 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. (Martínez, JM 2011, p.7).

Con respecto al enfoque intervencionista en STFF, la reducción menor es la técnica más accesible y fácil, útil cuando hay sintomatología materna. Tiene tasas de supervivencia fetal superiores al tratamiento esperado, pero tasas de mortalidad y déficits neurológicos superiores a la fotocoagulación. Es una terapia meramente sintomática, efectiva solo en casos moderados y con una tasa de fracaso de 1 de cada 3 casos tratados. La técnica consiste en extraer líquido de la cavidad amniótica, reduciendo la distensión uterina (que es un factor de riesgo de parto prematuro y ruptura prematura de membranas) y parece mejorar la perfusión uteroplacentaria. (Correia, J 2011, p.13.).

La amnioreducción es un procedimiento técnicamente simple, aunque la selección adecuada del paciente, la posición del paciente y los mecanismos de drenaje son importantes para minimizar las complicaciones relacionadas con el procedimiento. El procedimiento puede llevarse a cabo sin tecnología sofisticada, aunque ha habido una tendencia reciente en el uso de dispositivos asistidos por vacío para extraer el líquido amniótico en lugar de técnicas manuales. (Quintero, R 2007, p.93).

Tabla 2. Técnica del amniodrenaje.

1. Utilización de profilaxis antibiótica y tocolísis.
2. Evitar la septostomía inadvertida puncionando contra lateralmente al donante.
3. Aguja de 18G, con anestesia materna en zona de punción.
4. Vigilancia continua de la aguja bajo control ecográfico.
5. Aspiración activa ('de pared') a alta velocidad.
6. Registro NST posterior

Fuente: autoría propia

La amniorreducción se ha asociado con cuatro complicaciones principales asociadas con el procedimiento: trabajo de parto prematuro y / o amniorrexis, muerte fetal, complicaciones infecciosas y desprendimiento de placenta. Es difícil disociar la afección primaria que se trata de los dos primeros resultados adversos, ya que el polihidramnios tiene una asociación clara con el parto prematuro y la muerte fetal intrauterina. Se ha informado septostomía inadvertida después de una amnioreducción con enredamiento del cordón umbilical (Quintero, R 2007, p.93).

Septostomia

La septostomía es la perforación de la membrana Inter fetal para equilibrar el volumen y la presión de los fluidos amnióticos. Esta técnica no parece revertir las manifestaciones de STFF y es útil para prolongar el embarazo en mujeres que han alcanzado las 26 semanas de gestación. La técnica consiste en introducir una aguja espinal calibre 22 guiada desde el saco con oligohidramnios a la bolsa con polihidramnios. En los casos de gemelos atorados donde la membrana no es visible, la aguja pasará lo más cerca posible de la bolsa gemela. Se debe realizar una punción; Las punciones múltiples aumentan el riesgo de ruptura de la membrana inter fetal y el enredo del cordón umbilical. Un día después del procedimiento, se recomienda la ecografía, y se espera que la visualización de la membrana inter fetal sea fácil y se mueva libremente. (Correia, J 2011, p.18.).

Si bien los datos claramente no muestran beneficios de la septostomía sobre la amniocentesis en serie, sus complicaciones no se han enfatizado lo suficiente. La transferencia pasiva de líquido amniótico desde el saco del donante al receptor elimina la posibilidad de monitorear la mejora del donante en términos de producción de orina. La septostomía también puede dificultar las posteriores amniocentesis o láser, ya que la membrana divisoria interfiere con el procedimiento finalmente, la septostomía puede provocar un embarazo pseudomonoamniótico, con la muerte de uno o ambos fetos por enredos del cordón. Por lo tanto, la septostomía no debe usarse para tratar TTTS (Quintero, R 2007, p.129).

Fotocoagulación laser

Este es un procedimiento donde se realiza la colocación percutánea de un fetoscopio (bajo guía de ultrasonido) en el saco amniótico (generalmente el gemelo receptor) y se examina la vasculatura placentaria. Se utiliza un puerto lateral operativo para introducir un láser y se coagulan las arteriovenosas unidireccionales patológicas. (NHS England 2015, p.7).

La cirugía se realiza con un fetoscopio de 20–30 cm de longitud y 1.0–2.3 mm de diámetro. Los alcances se usan dentro de una funda que aloja el endoscopio y la fibra láser para la fotocoagulación. Después de la introducción en la cavidad amniótica del receptor, debe identificarse la inserción del cordón del receptor. Seguir los vasos hacia el donante conduce al ecuador entre los sistemas vasculares. El ecuador puede estar cerca de la membrana inter gemela,

aunque este no es siempre el caso y también se puede empujar hacia el lado del donante. En el caso de una placenta posterior, la detección de los vasos responsables es más fácil. Con una placenta anterior, la visualización es más difícil y se pueden usar fetoscopios curvos. (Hoopmann, M , Abele, H , Wallwiener, D y Kagan, K 2010, p.331).

La cirugía con láser para STFF se puede dividir en dos pasos fundamentales: (1) identificación endoscópica de las anastomosis vasculares placentarias, (2) ablación con láser de las anastomosis. Los dos pasos no son sinónimos: (a) con respecto a la identificación endoscópica de las anastomosis, la técnica no selectiva se basa en el láser de todos los vasos que cruzan la membrana divisoria, ya sea anastomótica o no. La técnica selectiva identifica y láser solo anastomosis vasculares placentarias. (Quintero, R et al 2016, p.197).

La cirugía dura entre 30 y 60 minutos y se puede realizar con anestesia local o regional. Debido a los efectos más pequeños sobre la circulación materna y el sangrado intra amniótico menos frecuente, la anestesia regional parece ser la técnica más segura [23]. El procedimiento se completa mediante drenaje amniótico hasta que el volumen de líquido amniótico del receptor esté en el rango normal más bajo (Hoopmann, M et al 2010, p.332).

Tabla 3 Procedimiento quirúrgico de la fetoscopia.

La fetoscopia se realiza de forma percutánea bajo control ecográfico continuo:

1. Identificación de la placenta, que se debe evitar durante la inserción del trócar.
2. 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,
3. Introducción del trocar de 3 mm bajo control ecográfico en la cavidad amniótica del feto receptor (afecto del polihidramnios).
4. Se extrae líquido amniótico para estudio cromosómico (QF-PCR) o cariotipo y otros estudios según el caso.
5. Introducción por el trocar del fetoscopio. Exploración cuidadosa de toda la placenta y de la inserción de los cordones umbilicales, identificandose la membrana interamniótica divisoria con el feto en oligoanhydramnios. Se debe

<p>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.</p>
<p>6. 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.</p>
<p>7. 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.</p>

Fuente: autoría propia

La técnica no selectiva.

La técnica no selectiva se basó en el láser de todos los vasos que cruzarían la membrana divisoria. Por definición, esta técnica no intentó diferenciar los vasos anastomóticos de los no anastomóticos, sino más bien capturar la mayor cantidad de anastomosis posible, basándose en tres supuestos: (1) la membrana divisoria se encuentra paralela al ecuador vascular; (2) todos los vasos que cruzan la membrana divisoria son anastomosis vasculares; (3) las anastomosis vasculares (ecuador vascular) están todas dentro del saco del gemelo receptor (donde se inserta el endoscopio). (Quintero, R et al 2016, P.204).

La técnica selectiva.

La técnica requirió una evaluación sistemática del ecuador vascular de un extremo de la placenta al otro. Básicamente, esto significaba seguir todos y cada uno de los vasos en la superficie de la placenta hasta su extremo terminal. Si el extremo terminal de una arteria de un gemelo estaba acompañado por una vena que regresaba al mismo feto, esto se etiquetaba como un par no anastomótico. Por otro lado, si el extremo terminal de una arteria estaba acompañado por una vena que regresaba al otro gemelo, esto se etiquetaba como una anastomosis AV. Las anastomosis AA eran evidentes, ya que la arteria de un gemelo continuaría como una arteria del otro gemelo.

Similar, Las anastomosis de VV podrían identificarse siguiendo una vena de un gemelo al otro. (Quintero, R et al 2016, P.204).

La técnica de Solomon se basa en la teoría de que no todas las anastomosis son endoscópicamente visibles y, por lo tanto, implica el láser de áreas sanas de la placenta entre las anastomosis con láser, se puede medir por la tasa de STFF persistente o inverso y con qué frecuencia se puede lograr una técnica selectiva. (Quintero, R et al 2016.p, 197).

Una técnica fetoscópica modificada, la "técnica de Solomon", descrita por primera vez por el grupo de Leiden, coagula una línea a través del ecuador vascular de la superficie coriónica después de la ablación selectiva. Esto elimina cualquiera de las micro anastomosis residuales y separa los territorios vasculares de cada gemelo, reduciendo potencialmente las complicaciones sin aumentar los resultados adversos. (NHS England 2015, p.7).

La fotocoagulación con láser fetoscópico (FLP) es el estándar de oro para el tratamiento de STFF grave, una afección que afecta hasta el 15% de todos los gemelos monocoriónicos. Si bien otras complicaciones gemelas monocoriónicas como la secuencia de policitemia de anemia gemela (TAPS) o la restricción selectiva severa del crecimiento fetal también se pueden manejar con FLP, la gran mayoría de estos procedimientos aún se realizan para la secuencia de oligohidramnios-polihidramnios gemelos, una condición que puede progresar rápidamente y requerir una intervención urgente antes del acortamiento cervical y el parto prematuro. (Edwards, A, Teoh, Hodges, M, Palma, R, Cole, S, Fung, A e Walker, S 2016, p.276).

En la técnica original de De Lia (1990) hubo ablación de todos los vasos placentarios superficiales que cruzaban la membrana; En 1998, el equipo de Quintero creó una técnica de fotocoagulación láser selectiva (FLS), que consiste en la destrucción láser de las anastomosis placentarias. La relevancia de esta nueva técnica radica en el hecho de que no todos los vasos que cruzan la membrana son anastomosis y solo estos están involucrados en la patología del síndrome) y que la destrucción aleatoria de todos los vasos podría causar la no perfusión de las áreas placentarias, incluso aumentando el riesgo de pérdida fetal de uno o ambos fetos. (Correia, J 2011, p.16.).

El problema posquirúrgico más relevante es la ruptura prematura de membranas (PROM) que complica aproximadamente el 10% de todos los embarazos tratados. En un informe reciente de una experiencia en un solo centro con 152 tratamientos con láser, los autores informan una tasa

de PROM del 8% dentro de los 7 días posteriores al procedimiento y del 17,8% después de los 7 días del procedimiento, respectivamente. Otra complicación que puede ocurrir durante el embarazo después de la cirugía con láser es la secuencia de policitemia y anemia gemela iatrogénica (TAPS). Se informa que ocurre en hasta el 13% de los casos y puede necesitar una transfusión intrauterina. (Hoopmann, M et al 2010, p.332).

El tratamiento de elección para STFF históricamente fue la amnioreducción. Aunque esto proporcionó alivio sintomático y el potencial de reabrir anastomosis a menudo requirió múltiples procedimientos y, vitalmente, no trató la patología cardiovascular, que por lo tanto progresó. Por el contrario, el tratamiento con láser, que implica la coagulación de las anastomosis placentarias, aborda la fisiopatología desconectando las dos circulaciones y, por lo tanto, muchos consideran que cura el STFF, sea cual sea la etapa. Convirtiendo eficazmente el embarazo monocoriónico en un embarazo dicoriónico, previene un mayor flujo entre gemelos, finaliza el desequilibrio de volumen y elimina los mediadores vasoactivos no deseados del otro gemelo. (Manning, N e Archer, N 2016, p.249).

Oclusión del cordón umbilical.

Según Quintero, R et al 2016 se debe mencionar en el asesoramiento de los pacientes, que la tasa de supervivencia es de aproximadamente el 90% con un riesgo del 5% de daño neurológico si se elige la terapia con láser, en comparación con un 90% de supervivencia y un 5% de riesgo de daño neurológico en el gemelo sobreviviente si se elige la oclusión del cordón umbilical. (p204).

La oclusión del cordón umbilical de uno de los fetos es el tratamiento de elección cuando uno de ellos tiene una anomalía grave o cuando el tratamiento de ablación con láser ha fallado. Se realiza mediante cordón umbilical guiado por ultrasonido o fetoscopia guiada por el feto con la menor probabilidad de supervivencia. Las tasas de supervivencia varían del 77% al 92% del feto permanente, y una pequeña porción puede tener retraso en el desarrollo. (Ribeiro, A et al 2010, p.71).

Se debe ofrecer la oclusión del cordón umbilical a pacientes con STFF en los que pueden existir circunstancias complicadas adicionales. Este puede ser el caso de pacientes con una anomalía congénita grave de uno de los gemelos o un feto hidrónico moribundo. Dado que tales

casos son raros, el desempeño del feticidio selectivo a través de la oclusión del cordón umbilical en TTTS debería ser una excepción, más que la regla. (Quintero, R et al 2016, p.204).

Los pacientes a menudo están angustiados con la idea de que el feto más sano puede morir después de SLPCV y, como resultado, puede solicitar UCL primario. Los padres también pueden solicitar UCL primaria en el caso de gemelos discordantes por una anomalía letal. La UCL secundaria, después de un intento fallido de SLPCV, es poco frecuente en nuestra experiencia, aunque siempre es un tema de asesoramiento en cualquier paciente en estadio III o IV. (Quintero, R 2007, p.124).

Aborto selectivo.

La interrupción del embarazo puede ser una opción justificada por un pronóstico perinatal pobre esperado, especialmente debido a la morbilidad neurológica. El aborto selectivo de un feto, generalmente el receptor, era una opción más común antes de la fotocoagulación. tasa de supervivencia máxima del 50%, según algunas series. Hoy en día se puede considerar si el sufrimiento fetal o la condición clínica de un feto pone en peligro al otro feto, y la evidencia disponible no muestra diferencias en el resultado entre los receptores y donantes. El tratamiento con láser fallido, así como la recurrencia de STFF o TAPS (secuencia de anemia policitemia gemela) pueden ser indicaciones de aborto selectivo. (Correia, J 2011, p.16.).

La muerte fetal intrauterina espontánea de un gemelo monocoriónico se asocia con riesgo de muerte o lesión del gemelo. El mecanismo fisiopatológico responsable de los efectos adversos en el segundo gemelo es a través de la hemorragia feto-fetal perimortem desde el gemelo vivo al hermano gemelo moribundo o muerto. Por lo tanto, la justificación del feticidio selectivo en gemelos monocoriónicos con STFF es prevenir la muerte o lesiones de un gemelo más saludable como resultado de la muerte espontánea de un hermano gemelo más enfermo. (Quintero, R 2007, p.133).

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 la comunicación entre ambos fetos. La tasa de supervivencia del feto no afectado se sitúa en alrededor del 80-90%. (Martínez, JM 2011, p.5.).

Manejo expectante.

El manejo expectante su indicación principal ocurre cuando no hay deterioro clínico de los fetos evaluados por ultrasonido y examen Doppler. Por lo tanto, puede esperarse la viabilidad fetal, los corticosteroides pueden usarse para la maduración pulmonar y la interrupción del embarazo, generalmente alrededor de las 32 semanas. (Ribeiro, A et al 2010, p.70).

La diferencia fundamental entre SLPCV y UCO radica en que, aunque ambos métodos interrumpen las comunicaciones vasculares entre los dos fetos, SLPCV permite a ambos gemelos la oportunidad de sobrevivir. Por otro lado, la supervivencia después de SLPCV es impredecible, lo que a veces resulta en la muerte intrauterina del gemelo "más saludable", con la supervivencia del feto aparentemente más afectado. (Quintero, R 2007, p.124).

La fetoscopia con coagulación con láser es el mejor tratamiento para STFF, ya que es un tratamiento causal y curativo para ambos fetos. En un metaanálisis que incluye el estudio Eurofetus, se compararon 432 casos tratados con fotocoagulación con 179 tratado por reducción menor. El 55-77% de los fetos en el primer grupo y el 38- 81% del segundo grupo sobrevivieron. La muerte neonatal ocurrió en el 4-12% de los gemelos tratados con láser y en el 14-39% de los tratados con amniocentesis en serie. Se detectaron anormalidades neurológicas en 2-33% después del láser y 18-83% después de una reducción menor. Los fetos tratados con fotocoagulación tenían el doble de probabilidades de sobrevivir que los fetos tratados con amnioreducción y 5 veces menos probabilidades de tener morbilidad neurológica. (Correia, J 2011, p.16.).

Tabla 4. 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 cuación 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 reacumular 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

Fuente: Martínez, J, 2011, p. 6.

CAPITULO III: MARCO METOLOGICO

Tipo de Estudio Revisión bibliográfica: Se realizo un estudio bibliográfico de treinta artículos, dieciocho artículos en español, siete en inglés, tres en francés y dos en portugués para recopilar información existente de investigaciones originales, descriptivas y analíticas, proyectos y/o trabajos que versen sobre el tema, permitiendo una visión global y actual sobre el estudio de las complicaciones del síndrome transfusional feto-fetal valorando el pronóstico y calidad de vida post natal y la eficacia en los tratamientos a nivel internacional en el periodo 2013-2018.

Área de Estudio: Nuestra área de estudio será la información científica existente en la literatura sobre las complicaciones, pronostico y tratamiento del síndrome transfusional feto-fetal, enfatizándose en factores como lo son embarazos múltiples, placenta monocorial y la presencia de anastomosis feto-fetales.

Fuentes de Información La información la recolectaremos de fuentes primarias y secundarias como las bases o motores de datos Medline, EBSCO, PubMed, Binass, Google académico, SCAD, ELSEVIER, REDALYC.ORG, Cammbridge Univesirty y SciELO. Se incluyeron todos los artículos de investigaciones originales o estudios primarios, incluyendo estudios transversales, casos y controles, cohortes, revisiones bibliográficas o metaanálisis con fechas de realización entre el año 2013 y el año 2018.

La búsqueda bibliográfica se delimito a través de las siguientes palabras claves: síndrome transfusión feto-feto, Amniodrenaje, cirugía por fetoscopia, embarazo gemelar monocorial, Septostomia, embarazo gemelar acardio, oligohidramnios, hipervolemia, poliuria, polihidramnios, feto arcádico, retraso de crecimiento intrauterino RCIU, anemia-policitemia y anastomosis vasculoplacentarias.

Se excluyeron cualquier publicación con fecha de realización menor al año 2013, sin año de publicación y aquellas investigaciones en donde se contaba solo con el resumen de este, sin tener acceso a la publicación completa. Para la elaboración de la bibliografía se utilizó APA 2010.

Fuentes de información:

En este apartado se tomarán en cuenta los siguientes artículos científicos para realización de la revisión bibliográfica.

Tabla 1. Notas de información

Artículo	Resumen
2013. Simpson L., Síndrome de transfusión gemelo a gemelo. Estados Unidos.	El TTTS es una afección grave que puede complicar del 8 al 10% de los embarazos gemelares con placentación diamniótica monocoriónica (MCDA). El diagnóstico de TTTS requiere 2 criterios: (1) la presencia de un embarazo MCDA; y (2) la presencia de oligohidramnios (definido como una bolsa vertical máxima de <2 cm) en un saco, y de polihidramnios (una bolsa vertical máxima de > 8 cm) en el otro saco. El sistema de estadificación de Quintero parece ser una herramienta útil para describir la gravedad del TTTS de manera estandarizada. Se debe considerar la evaluación ecográfica en serie para todos los gemelos con colocación de MCDA, que generalmente comienza alrededor de las 16 semanas y continúa aproximadamente cada 2 semanas hasta el parto. La detección de enfermedades cardíacas congénitas está garantizada en todos los gemelos monocoriónicos, en particular los complicados por TTTS. Se debe proporcionar una amplia asesoría a pacientes con embarazos complicados por TTTS, incluyendo la historia

	natural de la enfermedad, así como las opciones de manejo y sus riesgos y beneficios.
<p>2014. Arias A., Campos D., Campos M., Mantovani M., Peralta C. & Silva de Souza D. Síndrome de transfusión gemelo a gemelo: prueba de detección del neurodesarrollo. Brasil.</p>	<p>Evaluar las funciones de desarrollo neurológico (cognición, lenguaje y motricidad) de los sobrevivientes del síndrome de transfusión feto-transfusión (STFF). Método: estudio observacional de corte transversal, un total de 67 gemelos diamnióticos monocoriónicos sometidos a coagulación con láser por fetoscopia para el tratamiento de STFF. El estudio se realizó en el Centro de Investigación Pediátrica (CIPED), Universidad Estatal de Campinas. La edad varió de un mes y cuatro días a dos años y cuatro meses. Se utilizaron para la evaluación las Escalas de Bayley de la Prueba de detección de desarrollo infantil y infantil III. Resultados: la mayoría de los niños alcanzaron la categoría competente y se clasificaron como de rendimiento adecuado. Los niños prematuros tuvieron un rendimiento inferior en comparación con los recién nacidos a término en la subprueba global del motor ($p = 0,036$). Conclusión: la mayoría de los niños alcanzaron el desarrollo esperado según la edad. A pesar del buen desarrollo neurológico, los niños en la categoría de riesgo deben ser monitoreados para el desarrollo durante la infancia.</p>

<p>2014. Baschat A. & Benoit R. Síndrome de transfusión gemelo a gemelo: diagnóstico prenatal y tratamiento. Estados Unidos.</p>	<p>Diagnóstico prenatal La vigilancia con ultrasonido es esencial para la detección y el tratamiento. La TTST se diagnostica con encefalhidramniosocurre en el receptor (bolsillo de líquido vertical máximo [MVP]> 8 cm) y oligohidramnios en el donante (MVP <2 cm). El método de Quintero et al se usa comúnmente para la estadificación, utilizando la presencia o ausencia de llenado de la vejiga del donante, valores anormales de Doppler fetal, hidropesía fetal y fallecimiento. Tratamiento La fotocoagulación con láser de fetoscopia de placentalanastomosis es un tratamiento eficaz que aborda la fisiopatología subyacente.</p>
<p>2014. De Lia J. & Kuhlmann R. Síndrome de transfusión de gemelo a gemelo: 30 años en el frente. Estados Unidos.</p>	<p>Hace treinta años, el síndrome de transfusión de gemelo a gemelo (TTTS) era uno de los problemas más desafiantes de la obstetricia moderna. La mortalidad y la morbilidad asociadas fueron asombrosas, y una sensación de desesperanza prevaleció entre los médicos y los patólogos pediátricos. Los avances técnicos en ultrasonido, endoscopia, grabación de video y láser médico formaron el diagnóstico de diagnóstico básico y la terapia interna de los trastornos del lugar. Se revisaron algunos eventos históricos que se convirtieron en una</p>

	<p>nueva modalidad de tratamiento para TTS, oclusión fetoscópica con láser de vasos corioangiopagos, ahora la operación más común realizada en todo el mundo en nombre de los fetos en peligro.</p>
<p>2014. Eftichia V. Kontopoulos H. Chmait & Rubén A. Quintero. Cirugía secuencial con láser para el síndrome de transfusión gemelo a gemelo. Estados Unidos.</p>	<p>El tratamiento del síndrome de transfusión gemelo a gemelo (TTTS) mediante la técnica de fotocoagulación selectiva secuencial con láser de vasos comunicantes (SQLPCV) implica el láser de las comunicaciones arteriovenosas desde el gemelo al receptor gemelo primero, seguido de las comunicaciones arteriovenosas desde el gemelo receptor hacia el donante. La exclusión de las comunicaciones vasculares en este orden particular puede dar lugar a una transfusión neta intraoperatoria transitoria al gemelo donante y facilitar el equilibrio hemodinámico, particularmente al gemelo donador con volumen reducido.</p>
<p>2014. Fritz F., Kohler I., Langer, Lecointre B., Sananes A. & Viville B. Weingertner N. Coagulación con láser fetoscópico para el síndrome de transfusión gemelo a gemelo antes de las 17 semanas de</p>	<p>Objetivo Comparar los datos del láser, las complicaciones y el resultado neonatal en embarazos que se someten a ablación fetoscópica por láser fetoscópica "temprana" ("gestación de 17 semanas") del síndrome de transfusión placentaria</p>

<p>gestación: datos láser, complicaciones y resultado neonatal. Francia.</p>	<p>vascularanastomosesfortwin (TTTS) con los de casos "convencionales" tratados después de 17 semanas. Métodos Esta fue una cohorte de datos recolectados prospectivamente entre enero de 2004 y diciembre de 2012. Se incluyeron embarazos gemelares diamnióticos monocoriónicos complicados por TTTS y tratados por coagulación fetoscópica con láser. Los embarazos se agruparon según el tratamiento con láser ≤ 17 semanas de gestación o 17 semanas y se compararon los resultados obstétricos y neonatales entre los grupos.</p>
<p>2014. García K. & Salgado L. Síndrome de transfusión feto-fetal en un embarazo de trillizos bicorial-tri-amniótico igual sexo manejado con fotocoagulación láser guiada por fetoscopio. Reporte de caso y revisión de la literatura. Colombia.</p>	<p>El síndrome de transfusión feto-fetal complica hasta un 15 % de las gestaciones monocoriales en la mitad del segundo trimestre de embarazo y su resultado es una elevada mortalidad y morbilidad perinatal si no se trata a tiempo. Aunque algunos factores humorales tienen un papel en la fisiopatología de la enfermedad, una distribución desigual de la placenta y la presencia de uniones vasculares placentarias en la placa coriónica, permitiendo cambios de volumen de sangre entre los fetos, son el requisito previo anatómico para esta complicación única para gemelos monocoriónicos. Dentro de las gestaciones monocoriales, es posible identificar un subgrupo</p>

	<p>de parejas de gemelos en alto riesgo de desarrollar el síndrome de transfusión feto-fetal o restricción de crecimiento intrauterino selectivo durante el curso del embarazo tan pronto como en el primero y segundo trimestre temprano. Si hay una progresiva discrepancia de líquido amniótico avanza el síndrome de transfusión feto-fetal a moderada, y finalmente llega a la etapa severa, la clasificación exacta del cuadro clínico y diagnóstico de la situación hemodinámica fetal, son cruciales para asesorar a los padres sobre las opciones de tratamiento y posibles resultados. Se presenta el caso de una mujer de 27 años de edad primigestante con un embarazo múltiple de trillizos bi-corial-triamniótico y síndrome de transfusión intergemelar estadio III, según Quintero (1), en los fetos 2 y 3, diagnosticado en la semana 22,4 de gestación. El manejo se llevó a cabo con fotocoagulación láser selectiva y secuencial de los vasos comunicantes. Desembarazada en la semana 28 de gestación.</p>
<p>2014. Grady A. Ecocardiografía fetal en el síndrome de transfusión gemelo a gemelo. Estados Unidos.</p>	<p>El síndrome de transfusión gemelo a gemelo es un proceso complejo de enfermedad que afecta los embarazos gemelares monocoriónicos que tiene implicaciones para el sistema cardiovascular tanto en las mujeres receptoras como en las donantes. Pueden ocurrir cambios</p>

	<p>cardíacos sistólicos, diastólicos y estructurales; Estos han sido objeto de un intenso estudio durante las últimas dos décadas, y el uso de la ecocardiografía en la evaluación de estos embarazos se ha vuelto común en los centros que ofrecen tratamiento para la afección. El papel de la ecocardiografía, los hallazgos clínicos cardiovasculares y hemodinámicos característicos del síndrome, y los mecanismos y consecuencias fisiopatológicas propuestas se discuten en esta revisión.</p>
<p>2015. Arias A., Campos D., Campos T., Dos Santos O., Guerreiro M., Peralta C. & Souza D. Síndrome de transfusión gemelo a gemelo: neurodesarrollo de lactantes tratados con cirugía láser. Brasil.</p>	<p>Objetivo: Evaluar las funciones de neurodesarrollo de los sobrevivientes del síndrome de transfusión gemelo a gemelo (TTTS) tratados por coagulación láser fetoscópica (FLC), durante el primer año de vida, comparándolos con un grupo de control; y para verificar la influencia de variables específicas en el neurodesarrollo. Método: Este fue un estudio prospectivo, longitudinal. La muestra comprendió 33 gemelos diamnióticos monocoriónicos que se sometieron a FLC para el tratamiento de TTTS y 22 recién nacidos a término de embarazos de un solo feto. Se usaron para la evaluación las escalas de Bayley de la prueba de cribado de desarrollo de bebés y niños pequeños. Se obtuvo información</p>

	<p>prenatal, perinatal y postnatal. Resultados: Hubo una mayor frecuencia de lactantes en el grupo TTTS con rendimiento inadecuado en comparación con el grupo control. Las variables identificadas (donante fetal, bajos ingresos económicos y enfermedad cardiorrespiratoria) impactaron negativamente la comunicación expresiva y las habilidades motoras finas.</p>
<p>2015. Ashton G. & Rojas J. Fetoscópica y fotocoagulación láser en el síndrome de transfusión intergemelar: ¿en qué estadio realizarla? una revisión sistemática de la literatura. Colombia.</p>	<p>Realizar una revisión sistemática de la literatura que compare la eficacia del tratamiento con fotocoagulación láser entre los estadios tempranos vs tardíos en el Síndrome de transfusión intergemelar, según la clasificación de Quintero y col.</p>
<p>2015. Chalouhi J., Essaoui G., Salomon Y. & Stirnemann J. Fisiopatología del síndrome de transfusión feto-fetal y principios del tratamiento. Francia.</p>	<p>Los embarazos monocoriales, que constituyen el 20% de los embarazos gemelares, tienen un riesgo de complicaciones prenatales 3-10 mayor que el de los embarazos bicoriales. Se describen aquí estas complicaciones específicas (síndrome de transfusión feto-fetal, hemorragia feto-fetal, tumores acárdicos, retraso del crecimiento selectivo y aislado o muerte fetal intrauterina de uno de los gemelos monocoriales), así como los principios del diagnóstico prenatal, en particular mediante una</p>

	ecografía de referencia. El tratamiento se basa en la cirugía intrauterina.
2015. Cortez M. & Huamán M. Síndrome de Transfusión Feto Fetal STFF. Perú.	<p>Revisar el síndrome de transfusión feto fetal (STFF) en relación al diagnóstico, tratamiento y resultados comparativos de sobrevivencia y complicaciones por las técnicas utilizadas, y la situación actual del manejo de esta complicación en el Perú. Métodos: Se revisó publicaciones en fuentes bibliográficas especializadas y se analizó la experiencia en Perú y Chile sobre el manejo del síndrome. Resultados: El STFF es una complicación poco frecuente en el embarazo gemelar monocoriónico, pero con alta repercusión en la salud de ambos fetos. Existe evidencia científica clara de que el tratamiento de elección en casos severos (Quintero I-IV) es la coagulación láser de las anastomosis superficiales y profundas mediante fetoscopia entre las 18 y 26 semanas de gestación. En el Perú se presentan alrededor de 140 casos al año, siendo necesaria la implementación de esta técnica. Conclusiones: El tratamiento de elección en casos severos de STFF es la coagulación láser de las anastomosis superficiales y profundas mediante fetoscopia entre las 18 y 26 semanas de</p>

	gestación. Es necesaria la implementación de esta técnica en el Perú.
2015. Hidalgo L., Santos J., Torres D., Villasmil E. & Viscarra J. Utilidad del ultrasonido en embarazos gemelares. Venezuela.	El ultrasonido es el único método seguro y confiable para el diagnóstico y evaluación del embarazo gemelar, aunque las mejorías en la detección ecográfica de rutina no han llevado a una reducción significativa de la mortalidad perinatal. Esto puede ser debido a falta de protocolos estandarizados para el diagnóstico y manejo en lugar de la tecnología en sí. Sin embargo, a pesar de la falta de evidencia de nivel I, prácticamente todos los embarazos gemelares son evaluados en forma rutinaria con mayor vigilancia que en gestaciones de fetos únicos de bajo de riesgo.
2015. Morales M. & Parra E. Síndrome de transfusión feto fetal: Una mirada global a la enfermedad. Colombia.	El síndrome de transfusión feto- feto es una enfermedad compleja producida aproximadamente en 15% de los embarazos monocoriales; a pesar de su baja incidencia, su importancia radica en las graves complicaciones perinatales. Su fisiopatología está basada en el proceso por el cual los gemelos comparten las dos circulaciones a través de vasos sanguíneos anómalos, con posterior alteración hemodinámica del gemelo receptor y donante.

	<p>El diagnóstico es primordialmente ecográfico y su tratamiento definitivo actual, consiste en estrategias in útero realizadas con el fin de ubicar y sellar los vasos, proporcionando una circulación individual, buscando contrarrestar su mal pronóstico, que puede llegar a una mortalidad de hasta un 100% en aquellos sin tratamiento.</p> <p>Objetivo: Realizar una revisión de la literatura sobre el síndrome de transfusión feto - feto abarcando una actualización en los diferentes componentes que incluyen: epidemiología, fisiopatología, avances en Diagnóstico clínico y tratamiento.</p>
<p>2016. Abudinén G., Galdames A. & Yamamoto M. Evaluación de la función cardiovascular en el síndrome de transfusión feto-fetal. Revisión de artículos publicados. Chile.</p>	<p>El síndrome de transfusión feto fetal consiste en la presencia de exceso de líquido amniótico en un feto y ausencia completa en el otro, producto de una descompensación de la distribución sanguínea, progresiva e irreversible, que ocurre por las comunicaciones vasculares placentarias, propias de este tipo de embarazo gemelar monocorial. Tal alteración en la distribución sanguínea produce perse una noxa cardiaca a nivel del gemelo receptor, ya que esta hiperdinamia terminará produciendo una miocardiopatía. Por ello, el diagnóstico debe ser precoz para tratar la hiperdinamia eficazmente;</p>

	<p>aquí es donde recae importancia la ecocardiografía fetal, estudio de la función cardíaca fetal, siendo de gran interés en todos los grupos. La presente revisión busca resumir los principales hallazgos de los estudios de función cardíaca en esta patología fetal. Palabras clave: Embarazo gemelar, Miocardiopatía fetal, Síndrome de transfusión feto feto. El síndrome de transfusión feto feto consiste en la presencia de exceso de líquido amniótico en un feto y ausencia completa en el otro, producto de una descompensación de la distribución sanguínea, progresiva e irreversible, que ocurre por las comunicaciones vasculares placentarias, propias de este tipo de embarazo gemelar monocorial. Tal alteración en la distribución sanguínea produce perse una noxa cardíaca a nivel del gemelo receptor, ya que esta hiperdinamia terminará produciendo una miocardiopatía. Por ello, el diagnóstico debe ser precoz para tratar la hiperdinamia eficazmente; aquí es donde recae importancia la ecocardiografía fetal, estudio de la función cardíaca fetal, siendo de gran interés en todos los grupos. La presente revisión busca resumir los principales hallazgos de los estudios de función cardíaca en esta patología fetal. Palabras clave: Embarazo gemelar,</p>
--	--

	Miocardiopatía fetal, Síndrome de transfusión feto fetal.
<p>2016. Astudillo J., Fleiderman J., González M., Hidalgo G., Insunza A., Pedraza D. & Yamamoto M. Síndrome de transfusión feto fetal: 70 casos tratados. Chile.</p>	<p>La fetoscopia por síndrome de transfusión feto fetal es la cirugía fetal estandarizada y con resultados evaluados. Se realiza esta revisión para reportar el resultado acumulado de la experiencia local. Métodos: Estudio retrospectivo. La cirugía fetal se realizó con anestesia local, endoscopios Storz específicos para fetoscopia, usando equipos para placenta anterior, en casos necesarios. Resultados: Se han operado 72 casos, con 70 embarazos resueltos desde el año 2005 a la fecha. Los resultados demuestran que 34 mujeres tienen ambos hijos vivos (48,6%), 25 solo un hijo vivo (36,7%) y 11 concluyeron sin hijos vivos (16,7%). La tasa de embarazos con uno o ambos vivos es 84,3%, superando 90% en los últimos 30 casos. Palabras clave: Fetoscopia, Síndrome de transfusión feto fetal, Terapia laser gemelar monocorial bioamniótico.</p>
<p>2016. Astudillo J., Fleiderman J., González M., Yamamoto M., Hidalgo G., Huamán M., Insunza A. & Pedraza D. Síndrome de</p>	<p>La fetoscopia por síndrome de transfusión feto fetal es la cirugía fetal más realizada en el mundo. Los resultados deben ser reportados, para que las pacientes puedan elegir su opción</p>

<p>Transfusión feto-fetal: experiencia de 69 casos. Chile.</p>	<p>de atención. Objetivo: Determinar los resultados de cirugía fetal en el síndrome de transfusión feto-fetal. Diseño: Estudio retrospectivo. Lugar: Clínica Alemana, Santiago, Chile. Participantes: Gestantes con gemelares. Intervenciones: La cirugía fetal se realizó con anestesia local, endoscopios Storz de 3,3 mm, específicos para fetoscopia. Principales medidas de resultados: Sobrevida fetal. Resultados: La serie de casos se inició en el año 2005, y hasta la fecha se han realizado 71 cirugías, con 69 que han resuelto su embarazo. Treinta y tres mujeres tuvieron ambos hijos vivos (48%), 25 solo un hijo vivo (36%) y 11 concluyeron sin hijos vivos (16%). Conclusiones: La tasa de embarazos con uno o ambos niños vivos fue 84%, superando 90% en los últimos 30 casos. Hubo 6 pacientes de Perú, de las cuales cuatro tuvieron ambos hijos vivos.</p>
<p>2016. Casas R., Molina S. & Ortiz R. Resultados perinatales en el síndrome de transfusión feto fetal manejados con la técnica de Solomon. Revisión de la literatura. Colombia.</p>	<p>Entre 15-20% de los embarazos gemelares monocoriales biamnióticos se complican con el síndrome de transfusión feto/fetal el cual se asocia con mortalidad superior a 90% y morbilidad significativa en el 50% del gemelo sobreviviente. La técnica láser que coagula la superficie de la placa coriónica entre los principales canales a lo largo del ecuador (técnica de Solomon), se ha sugerido para</p>

	<p>disminuir la recurrencia, prevenir complicaciones secundarias sin incrementar resultados adversos.</p>
<p>2016. Cincotta R. & Kumar S. Direcciones futuras en el manejo del síndrome de transfusión gemelo a gemelo. Australia.</p>	<p>El síndrome de transfusión gemelo a gemelo (STFF) es la principal complicación del embarazo monocoriónico (MC). Los resultados de esta afección han mejorado significativamente después de la introducción y la absorción generalizada de la ablación con láser fetoscópico en la última década. Sin embargo, todavía hay una tasa significativa de pérdida fetal y morbilidad asociada con esta condición. Las mejoras en la gestión de STFF requerirán mejoras en muchas áreas. Es probable que impliquen refinamientos en la predicción de la enfermedad y la clarificación de la frecuencia óptima de vigilancia y monitoreo. Las mejoras en el entrenamiento para la cirugía fetoscópica, así como en la técnica de ablación con láser fetoscópico, pueden conducir a mejores resultados. Las nuevas tecnologías, así como una mejor comprensión de la fisiopatología del STFF, pueden conducir a terapias médicas adyuvantes que también pueden mejorar los resultados a corto y largo plazo.</p>

<p>2016. Frías Z., Pantoja M. & Román A. Manejo del síndrome de transfusión feto fetal en gestaciones gemelares monocoriales. España.</p>	<p>El síndrome de transfusión feto fetal es una complicación grave de las gestaciones gemelares monocoriales. Su etiología se debe a la transfusión crónica de sangre del feto donante, al feto receptor; a través de las anastomosis vasculares entre los territorios placentarios de ambos. El cuadro clínico característico se evidencia en ambos fetos: receptor y donante, lo cual es consecuencia directa de las alteraciones en la volemia que padece cada uno.</p>
<p>2016. Martínez J. Síndrome de transfusión feto fetal. Colombia.</p>	<p>Introducción: el síndrome de transfusión feto fetal es una complicación mayor presente en el 10 a 15% de los embarazos monocorialesbiamnióticos, se conoce que parte de su fisiopatología corresponde a la presencia de anastomosis placentarias entre los dos fetos que conllevan a presentar una clínica aguda y de urgente intervención en presencia de anemia, restricción de crecimiento Intrauterino, oliguria y oligohidramnios en el gemelo donante, mientras que el receptor se torna pletórico, poliúrico, presentando cardiomegalia, falla cardiaca congestiva y polihidramnios. Objetivo: presentar una revisión de tema acerca del síndrome de transfusión feto fetal, características clínicas, complicaciones y su</p>

	<p>tratamiento. Conclusiones: el síndrome de transfusión feto fetal es una de las más severas complicaciones de las gestaciones monocoriales-biamnióticas con una alta tasa de morbimortalidad fetal y perinatal. Su patología es causada por desbalance de flujos entre las anastomosis placentarias, alteraciones en el eje renina angiotensina aldosterona, cambios en los niveles de vasopresina, entre otros. El tratamiento actual es la terapia de ablación laser de las anastomosis placentarias, con una sobrevida del 70% y una disminución de secuelas neurológicas. Se reitera la importancia de conocer esta patología para realizar un diagnóstico asertivo y un tratamiento inmediato, invitándose a investigarla.</p>
<p>2016. Robaina G. Riesgo S. Tristán E. Síndrome de transfusión feto-fetal con riñón único ectópico en gemelar donante. Presentación de un caso. Cuba.</p>	<p>El síndrome de transfusión feto-fetal se presenta con mayor frecuencia en los embarazos gemelares monocoriales biamnióticos. En etapas avanzadas y sin una intervención prenatal, se asocia a altas tasas de mortalidad perinatal y de secuelas neurológicas en los sobrevivientes. Se presenta el caso de una pareja de gemelares con depresión severa al nacer, en los que se planteó un síndrome de</p>

	<p>transfusión feto-fetal, confirmado posteriormente con la presencia de anemia en el gemelo donante y policitemia en el gemelo receptor. Ambos gemelos tuvieron una evolución desfavorable hasta llegar a la muerte neonatal precoz. Los hallazgos de la necropsia fueron compatibles con daños secundarios al síndrome, con la particularidad de que en ambos hubo evidencias de infección pulmonar, y de una malformación renal en el gemelo donante, la cual no se recoge entre las malformaciones propias de este síndrome. El objetivo de este trabajo es puntualizar en los elementos esenciales para el diagnóstico y tratamiento prenatal de esta enfermedad, a través de las peculiaridades del caso que se presenta.</p>
<p>2016. Ruiz N. Síndrome de Transfusión Feto Fetal. Colombia.</p>	<p>El Síndrome de Transfusión Feto Fetal es una de las complicaciones más severas de los embarazos múltiples que amerita seguimiento estricto y tratamiento oportuno según las características de la patología en cada caso. Esta patología se presenta como una condición de fetos productos de embarazo múltiple</p>

	<p>monocorial, quienes tienen genotipos idénticos, pero adoptan fenotipos cardiovasculares discordantes a consecuencia del desequilibrio en el flujo; esto debido a las múltiples anastomosis placentarias que suelen desarrollarse entre los fetos. Expertos en perinatología han abordado el tema y han postulado diversas alternativas diagnósticas y terapéuticas, por lo cual es fundamental conocer las consideraciones para abordar pacientes con dicha entidad patológica y brindar consulta oportuna a las madres afectadas. A continuación, se presenta una revisión de la literatura acerca del Síndrome de Transfusión Feto Fetal enfocado hacia las características de presentación, reseñas epidemiológicas, criterios y métodos diagnósticos, así como las alternativas terapéuticas desarrolladas para la disminución y manejo de las complicaciones.</p>
<p>2017. Ayala A., Molina S., Ortega C., Santana C. & Solano A. Resultados perinatales en embarazos múltiples monocoriales relacionados con las características placentarias. México.</p>	<p>Evaluar las características placentarias de pacientes con embarazos múltiples monocoriales relacionados con el resultado obstétrico en nuestro medio.</p>
<p>2017. Bartha J., Dore M., Encinas J.,</p>	<p>El desequilibrio hemodinámico secundario a la</p>

<p>López M., Sánchez A., Triana P. & Vilanova A. Complicaciones intestinales en el síndrome de transfusión feto fetal (STFF). España.</p>	<p>presencia de anastomosis vasculares placentarias en el STFF, así como los cambios hemodinámicos generados durante y tras su tratamiento mediante fotocoagulación con láser (FC) puede dar lugar a complicaciones hipóxico-isquémicas en distintos sistemas. Revisamos nuestra experiencia en el tratamiento del STFF con FC y presentamos las complicaciones intestinales encontradas.</p>
<p>2017. Baschat A., Deprest, J., Duffy J., Hecher K., Khalil A., Lewi L., Lopriore E., Oepkes D. & Perry H. Síndrome de transfusión gemelo a gemelo: protocolo de estudio para desarrollar, diseminar e implementar un conjunto de resultados básicos. Inglaterra.</p>	<p>El síndrome de transfusión gemelo a gemelo (STFF) se asocia con un mayor riesgo de mortalidad y morbilidad perinatal. Se han descrito varias intervenciones de tratamiento para TTTS, incluida la cirugía láser fetoscópica, la amnioreducción, la septostomía, el manejo expectante y la interrupción del embarazo. Durante la última década, la cirugía láser fetoscópica se ha convertido en el tratamiento primario. La literatura hasta la fecha informa sobre muchos resultados diferentes, lo que dificulta la comparación de resultados o la combinación de datos de estudios individuales, lo que limita el valor de la investigación para guiar la práctica clínica. Con el advenimiento y el desarrollo continuo de nuevas técnicas terapéuticas, esto es más importante que nunca. Se ha propuesto el desarrollo y uso de un conjunto de resultados básicos para abordar</p>

	<p>estos problemas, priorizando los resultados importantes para las partes interesadas clave, incluidos los pacientes. Nuestro objetivo es producir, difundir e implementar un conjunto de resultados básicos para STFF.</p>
<p>2017. Parra M., Sepúlveda A., & Valdés E. Serie guías clínicas: complicaciones del embarazo gemelar monocorial. Chile.</p>	<p>Conocer las complicaciones específicas de gestaciones monocoriales. Reconocer las formas de presentación de la restricción selectiva. Identificar los hallazgos ecográficos para clasificar la transfusión feto-fetal. Comprender las eventuales complicaciones perinatales del gemelo sobreviviente en casos de cogemelo muerto. Conocer el manejo integral de las gestaciones monocoriales.</p>
<p>2018. Bustillos J. & Carballo W. Cirugía fetal en Costa Rica. Costa Rica.</p>	<p>La cirugía fetal es una alternativa para mejorar los resultados del paciente para enfermedades como el síndrome de transfusión feto-feto y el mielomeningocele, entre muchas otras. Esta revisión pretende dar a conocer un tema que en nuestro país era desconocido, a pesar de que estos procedimientos ya se han empezado a realizar con éxito en nuestro medio. La aplicación del ultrasonido ha permitido la identificación prenatal oportuna y adecuada del paciente potencialmente tratable mediante estas técnicas. Se revisó la evidencia existente</p>

	<p>de los beneficios que estas terapias aportan tanto al feto como a la madre. Se concluye que la cirugía fetal es una especialidad multidisciplinaria donde participan el perinatólogo, el obstetra, el neonatólogo, el anestesiólogo, entre otros especialistas.</p>
<p>2018. Ishii K., Ozawa K., Sago H., Sugibayashi R., Sumie M. & Wada S. Fotocoagulación con láser fetoscópico para el síndrome de transfusión gemelo a gemelo. Japón.</p>	<p>El objetivo de este estudio fue revisar la fotocoagulación láser fetoscópica (FLP), que elimina la anastomosis vascular placentaria para tratar el síndrome de transfusión gemelo a gemelo (STFF). Se realizó una revisión de los estudios que informan sobre los procedimientos, resultados, complicaciones y aplicaciones no convencionales de FLP para STFF. FLP se ha establecido como el tratamiento primario para el embarazo gemelar monocoriónico asociado con STFF a las 16–26 semanas. FLP es la única terapia que aborda directamente la fisiopatología subyacente. La reciente modificación de la técnica de FLP, conocida como la "técnica de Solomon", induce la coagulación selectiva para conectar los sitios de ablación de anastomosis y se ha introducido para reducir las anastomosis residuales. La supervivencia perinatal después de FLP mejoró significativamente con los avances en la técnica después de su introducción. Las tasas de supervivencia recientes de ambos gemelos y al</p>

	<p>menos un gemelo son del 70% y más del 90%, respectivamente. Sin embargo, todavía existe un riesgo del 11 al 14% de deterioro del neurodesarrollo a largo plazo.</p>
<p>2018. Monge C. Síndrome de transfusión feto – fetal. Costa rica.</p>	<p>El Síndrome de transfusión feto - fetal ocurre con frecuencia en el segundo trimestre del embarazo, ignorar esta situación puede conducir a la muerte fetal de uno o ambos fetos. Por lo tanto, todos los esfuerzos deben centrarse en hacer un diagnóstico temprano y reducir las complicaciones perinatales y mejorar el pronóstico.</p>

Nota: Elaboración propia.

CAPITULO IV: ANALISIS DE RESULTADOS

Según Monge, C. (2018) describe que, en su mayoría, los embarazos monocoriales presentan anastomosis placentarias interfetales, pero solo el 15% tienen manifestaciones clínicas del STFF. Estas anastomosis pueden ser de tipo: arteriovenosas (AV), venoarteriales, arterioarteriales y venovenosas. Las anastomosis arteriovenosas y venoarteriales consisten en vasos auxiliares que se ubican en la superficie de la placa coriónica y descienden sobre una misma red capilar de un cotiledón anastomosándose. Por otro lado, las uniones arterioarteriales y venovenosas son superficiales y poseen un flujo bidireccional que es neto pues los vectores de fuerza se neutralizan por presiones hidrostáticas equivalentes. p .14.

Rueda, N (2016) El STFF el resultado de una asimetría en la reducción progresiva del número inicial de anastomosis AV, formadas durante la unificación de los vasos fetales y placentarios que conlleva a desbalance del flujo neto sanguíneo ocasionando en uno de los gemelos un estado de hipervolemia (gemelo receptor) y de hipovolemia (gemelo donante). (p 62).

En el primero se disminuye la volemia y tras ello la tasa de filtración Glomerular (TFG) traducida en disminución de la diuresis. Por su parte, el gemelo receptor aumenta la TFG secundaria al aumento de la volemia, se incrementa la diuresis y se desarrolla el polihidramnios severo. Aunque el gemelo receptor incrementa la TFG para compensar el nuevo nivel plasmático, la masa sanguínea continúa siendo la misma, llevando entonces a desarrollo de hipertrofia cardiaca y falla cardiaca por sobrecarga terminando este gemelo con un marcado hidrops fetales asociado a crecimiento fetal excesivo. (Rueda, N ,2016. p. 62).

Segun Monge, C. (2018) los embarazos dicigóticos representan aproximadamente el 69% y los monocigóticos el 31%. La tasa de presentación de embarazos monocigóticos es de aproximadamente 3-5:1000 nacimientos al año, encontrándose como factores de riesgo técnicas de reproducción asistida, edad materna temprana o avanzada (menor de 17 años o mayor de 35 años), paciente múltipara, área demográfica, antecedentes familiares e índice de masa corporal mayor de 130 kg/m. De los embarazos monocoriales biamnióticos, la incidencia del Síndrome de Transfusión Feto Fetal (STFF) es de 1:40-60 embarazos (1:1500-2000 embarazos totales), lo que correspondería al 9-15% de las gestaciones monocoriales a nivel mundial, frecuencia que se ha incrementado en los últimos años. (p. 14).

En general, 1 de cada 3 embarazos de gemelos monocoriales desarrollarán complicaciones en relación con la placenta monocorial y la presencia de anastomosis feto-fetales. Los embarazos múltiples corresponden del 1 al 2% de todos los embarazos, y aumentan 5 veces la mortalidad respecto a los embarazos únicos. Tienen una incidencia de 4% a 35% en Estados Unidos y son responsables de hasta el 20% de las causas de ingreso a unidades de cuidados intensivos neonatales por diferentes complicaciones (enterocolitis necrotizante, displasia broncopulmonar, retinopatía del prematuro, ictericia neonatal, hemorragia interventricular, entre otras). (Dura, M et al. 2016 .p. 205).

El embarazo gemelar comporta un riesgo incrementado de morbilidad y mortalidad perinatal, el cual es mayor en los gemelos monocoriales biamnióticos, por fenómenos únicos que ocurren en este tipo de gestación. Los embarazos gemelares se presentan con una frecuencia de 2-4 % de las gestaciones. Los monocigóticos monocoriales biamnióticos se presentan en alrededor del 25 % de todos los embarazos, por lo que constituyen el tipo más frecuente después de los dicigóticos bicoriales biamnióticos. (Robaina, G, Rodríguez, S y Tristán, E, 2016,p.556).

Según Monge, C. (2018) el diagnóstico es exclusivamente ecográfico, basándose en la discordancia de líquidos, la presencia o ausencia de vejiga y las alteraciones en el estudio Doppler de la arteria umbilical y del ductus venoso. Se recomienda realizar ecográficas seriadas cada 2 semanas desde la semana 16 de gestación hasta el parto de los embarazos monocoriales. Se puede definir antes de la semana 20 de gestación como polihidramnios a aquel Índice de Líquido Amniótico (ILA) mayor a 8 cm y oligohidramnios con un ILA menor a 2 cm; y posterior a la semana 20 un ILA mayor de 10 cm para polihidramnios. p 14.

Tabla 5. Evaluación inicial del STFF

EVALUACIÓN INICIAL	
Diagnóstico	Monocorionicidad conocida. Largo >8 cm (<20 semanas), >10 cm (>20 semanas) + Vejiga distendida. Largo <2 cm + Vejiga pequeña o no visible.
Biometría	RCIU en gemelo donante.
Anatomía	Daño cerebral preexistente. Derrame pleural, derrame pericárdico, ascitis, hidropesía. Malformaciones
Doppler	Arteria umbilical: Flujo diastólico e índice de pulsatilidad. Ducto venoso: índice de pulsatilidad y onda a. Arteria cerebral media: velocidad sistólica pico.
Ecocardiograma	Cardiomiopatía en el receptor.
Longitud cervical	Cuello uterino corto <15 mm

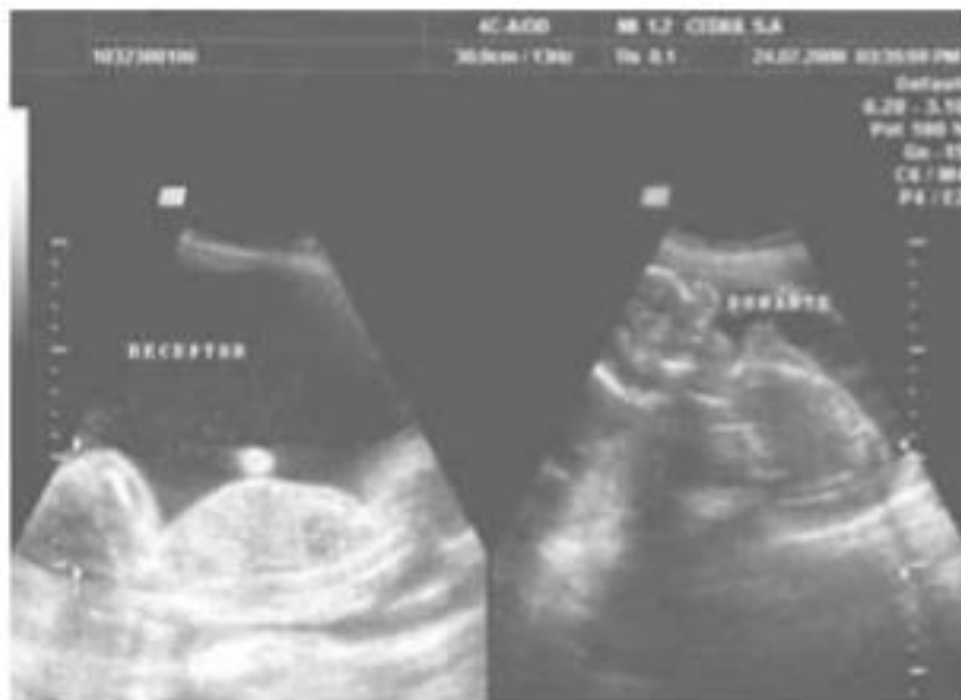
* RCIU: Retraso del crecimiento intrauterino.

Fuente: Durán, M et al 2016, p. 207.

Según Santos, J, Reyna, E, Torres, D, Viscarra, J e Hidalgo, L (2015) en ausencia de la secuencia oligo-polihidramnios, el diagnóstico de síndrome de transfusión feto-fetal debe tener en cuenta que la discordancia del crecimiento fetal se puede observar en presencia de la inserción velamentosa del cordón umbilical, cordón con 2 vasos o distribución desigual de la placenta. p.125.

Se observa frecuentemente la discordancia en el tamaño fetal con el gemelo mayor en el saco con polihidramnios, pero no es esencial para el diagnóstico. Un signo patognomónico para el diagnóstico de síndrome de transfusión feto-fetal es la aparición del donante como el feto plegado dentro de la membrana inter-gemelar colapsada debido anhidramnios. (Santos, J et al. 2015. p.125).

Figura 7. Se evidencia polihidramnios en el saco del feto receptor y oligoamnios en el saco del feto donante.



Fuente: García, K e Salgado, L,2014. p. 54.

Quintero y colaboradores analizaron durante cinco años las diferentes presentaciones ultrasonográficas del STFF a través de ecografía obstétrica y Doppler mediante el análisis de la velocimetría de la arteria y vena umbilical, así como también del ductus venoso estableciendo un estadiaje para esta patología. Pese a la estandarización que logró Quintero con sus estadios esta presenta limitaciones, pues esta patología puede presentarse de forma atípica modificando los hallazgos anteriormente mencionados; por esto cabe recordar que la actitud activa y crítica en la clínica de los pacientes juega un papel imprescindible para un mejor pronóstico y manejo clínico. (Martínez, J, 2015. p. 245).

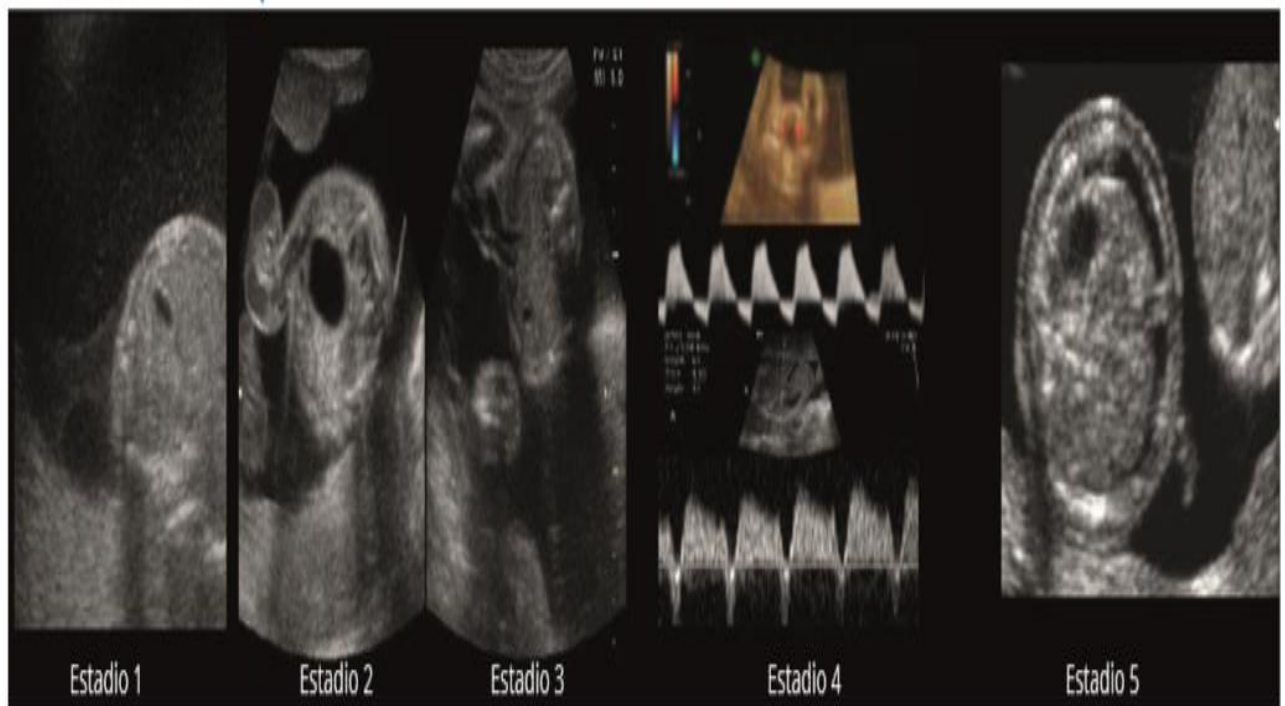
El diagnóstico es ecográfico; existen cinco estadios según la clasificación de Quintero:

- Estadio I: polihidramnios feto receptor, oligoamnios feto donante, vejiga visible en ambos fetos.

- Estadio II: la vejiga en el feto donante no es visible.
- Estadio III: alteración crítica del Doppler, flujo diastólico ausente o reverso de la arteria umbilical y/o flujo reverso del ductus venoso y/o pulsatibilidad de la vena umbilical, en cualquiera de los fetos.
- Estadio IV: hidrops en uno a ambos fetos.
- Estadio V: muerte de uno o ambos fetos.

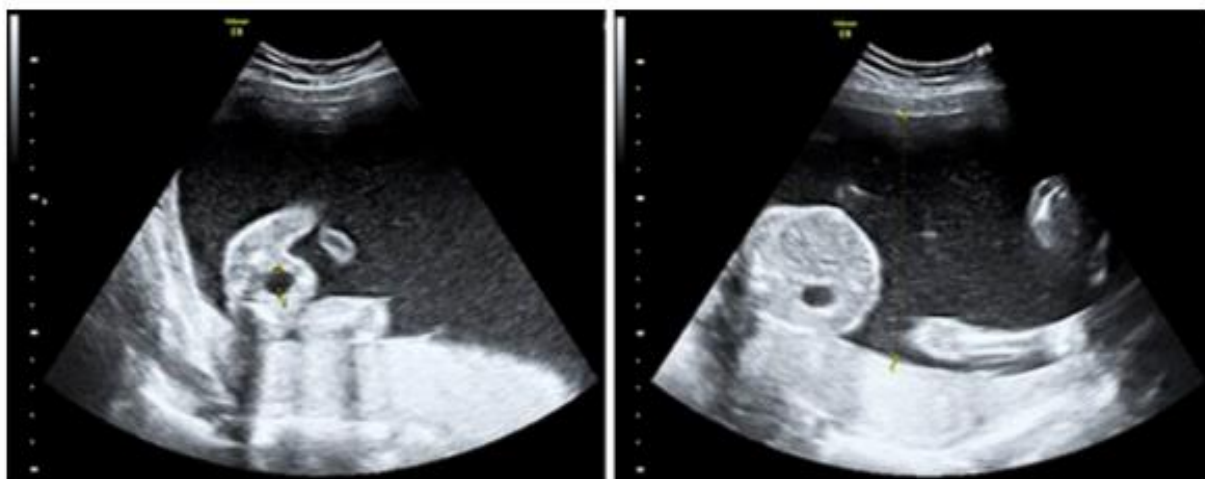
(García y Salgado, 2014. pp. 52 - 53).

Figura 8. Estadios ecográficos de Quintero.



Fuente: Guerrero, H et al, 2015, p. 284.

Figura 9. Imagen ecográfica de feto receptor previo al tratamiento. Se observa polihidramnios y vejiga visible.



Fuente: Pantoja, M et al 2016, p. 505.

Tabla 6. Estadiaje de Quintero según hallazgos en doppler versus severidad - síndrome de transfusión feto fetal.

ESTADIAJE	DESCRIPCION
ESTADIO I	Secuencia oligohidramnios-polihidramnios presente en los gemelos, evidenciándose de forma clara la vejiga del gemelo donante. En este estadio el Doppler permanece sin alteraciones.
ESTADIO II	Secuencia oligohidramnios-polihidramnios presente acompañada de la no visualización de la vejiga del gemelo donante. Se puede observar al gemelo donante contra la pared uterina y el Doppler permanece sin cambios.
ESTADIO III	Secuencia oligohidramnios-polihidramnios presente, sin visualización de la vejiga en el gemelo donante junto con alteraciones en el Doppler que consisten en ausencia o inversión de la velocidad de fin de diástole de la arteria umbilical, inversión de la onda de flujo del ductus venoso o flujo pulsátil en la arteria umbilical en algún feto.
ESTADIO IV	Se evidencia en uno de los gemelos ascitis franca o Hidrops fetal.
ESTADIO V	Se evidencia la muerte de uno o ambos fetos.

Fuente: Martínez, J, 2015, p. 2454.

Tabla 7. Estadificación del STFF según hallazgos ecográficos.

Etapa	Características ecográficas
I	<p>Forma inicial del síndrome.</p> <ul style="list-style-type: none"> -Oligohidramnios en el saco del donante y un bolsillo vertical máximo de 2 cm menos (3/4 de pulgada). -Polihidramnios en el saco del receptor con un bolsillo vertical máximo de 8 cm o más (un poco más de 3 pulgadas). -Vejiga del donante todavía se puede ver.
II	<ul style="list-style-type: none"> -Continúa el polihidramnios y oligohidramnios de los respectivos fetos. -La vejiga del donante ya no se observa. -La vejiga del gemelo receptor evidencia gran tamaño.
III	<ul style="list-style-type: none"> -Se puede medir flujo de sangre mediante Doppler. -Aún se observan los hallazgos de las etapas anteriores. -Flujo umbilical y ductus venos por Doppler revela patrones anormales en uno o en ambos fetos: Flujo diastólico de arteria umbilical ausente o invertido (predomina en feto donante) Flujo diastólico en Ductus venoso ausente o invertido (predomina en feto receptor por insuficiencia cardíaca prematura) Gemelo receptor con filtraciones a través de la válvula cardíaca principal derecha: Regurgitación Tricuspídea.
IV	<ul style="list-style-type: none"> -Uno o ambos fetos con hidropesía, como resultado de la insuficiencia cardíaca. Predomina en el feto receptor.

V	-Uno o ambos fetos muertos.
Porcentaje de sobrevivencia menor cuando hay progresión hacia etapas superiores. 50% de los casos avanzan a etapas superiores, 30% permanecen en la misma etapa y 20% resuelven a una etapa inferior.	

Fuente: Rueda, N, 2016, p. 65.

Se ha encontrado que estas anastomosis vasculares se hallan hasta en el 85 % de los embarazos monocoriales y las placentas se pueden dividir en cuatro tipos según la clasificación de Bermúdez ver (Tabla 1). Este síndrome puede verse en las placentas tipo B, C o D, con un mayor número de casos en las que poseen anastomosis arteriovenosas; observándose el cuadro clínico cuando las placentas presentan 3 a 4 anastomosis en promedio. (Rojas, J y Ashton, G 2015, p.79).

Tabla 1. Clasificación de placentas.

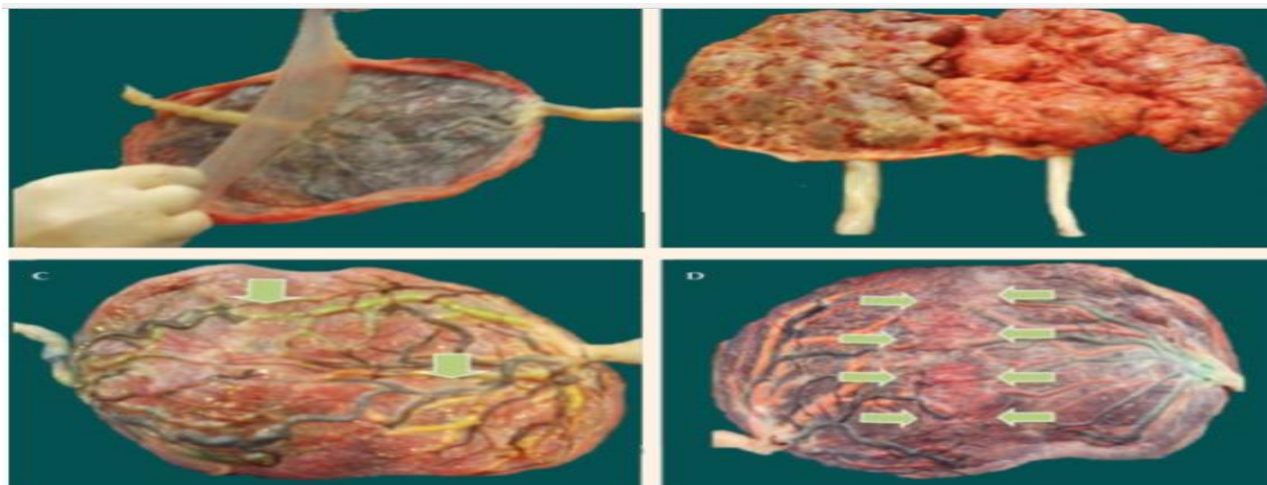
Clasificación de placentas.

Tipo A	Sin anastomosis
Tipo B	Solo anastomosis arteriovenosas
Tipo C	Solo anastomosis superficiales
Tipo D	Anastomosis arteriovenosa más anastomosis superficial

Fuente: García, K e Salgado, L, 2014. p. 52.

Características placentarias: A) placenta monocorial biamniótica que muestra la membrana amniótica divisoria entre los dos sitios placentarios; B) placenta monocorial biamniótica en la que se evidencia una marcada diferencia en la coloración placentaria y el diámetro de los cordones umbilicales; C) placenta monocorial biamniótica con inserción marginal de los cordones y tinción de las anastomosis vasculares grandes de tipo arterioarterial (flecha superior) y arteriovenosa (flecha inferior); D) placenta monocorial biamniótica después de la tinción de las anastomosis, en la que muestra claramente el ecuador vascular (flechas).

Figura 10. Características placentarias.



Fuente: Molina, S et al 2017, p. 84.

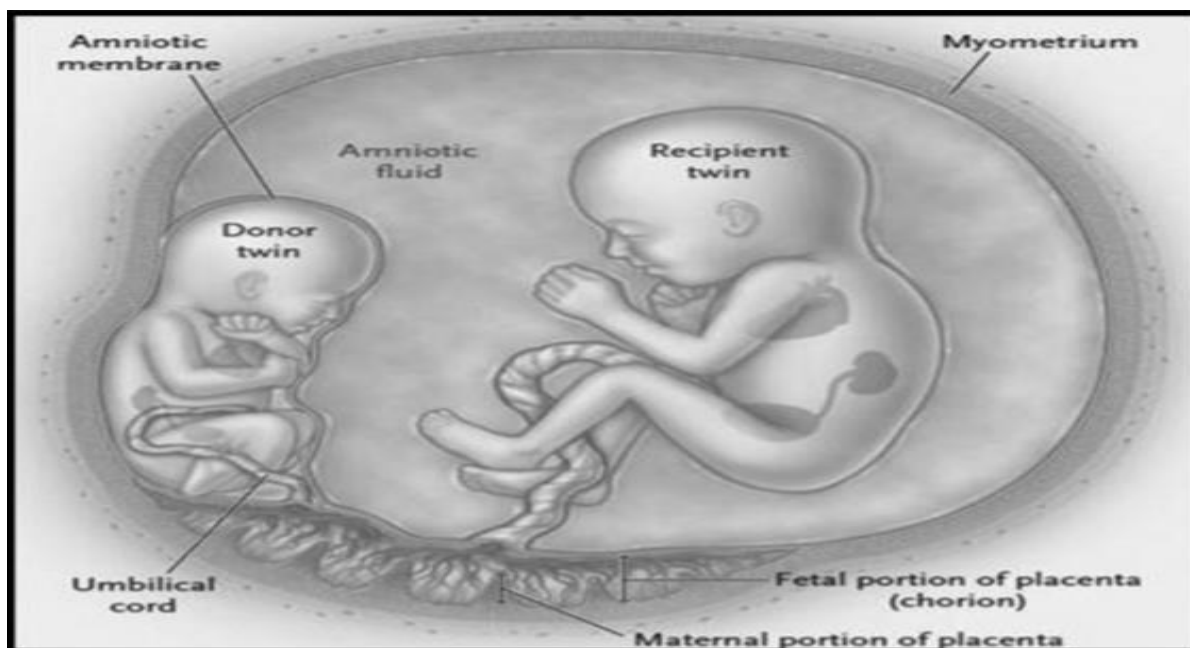
Para el diagnóstico se requiere de dos criterios, que se pueden encontrar también en embarazos triples y cuádruples: 1) Presencia de un embarazo gemelar monocorial-biamniótico, y 2) Presentación de oligohidramnios en un saco gestacional (máximo bolsillo vertical menor de 2 cm) y polihidramnios en el otro saco gestacional (máximo bolsillo vertical mayor de 8 cm. (Rojas, J e Ashton, G, 2015. p.79).

Según Essaoui, M, Chalouhi, G, Stirnemann, J, Salomon, L e Ville, Y (2015) La presencia número y tipo de anastomosis vasculoplacentarias entre el territorio de ambos fetos constituyen la principal etiología de las complicaciones específicas de los embarazos monocoriales, que constituyen el síndrome de transfusión feto-fetal, la hemorragia feto-fetal o anemia-policitemia, los tumores arcádicos o Secuenciaperfusión arterial reversa (TRAP) y el retraso de crecimiento selectivo aislado de uno de los gemelos monocoriales. p1.

En cuanto a los productos, las alteraciones hormonales, hemodinámicas y bioquímicas los afectan en forma desigual; el gemelo donador presenta anemia, hipovolemia, oliguria, oligohidramnios o anhidramnios, restricción en el crecimiento intrauterino, redistribución de la circulación y alteraciones en el estudio doppler de la arteria umbilical, en tanto que el gemelo receptor desarrolla policitemia, hipervolemia, poliuria, polihidramnios, visceromegalias,

cardiomegalia e insuficiencia cardiaca, hidrops hasta un 28% de los casos y alteración en el doppler del ducto venoso.(Cordero, G , Santillan,V, Frias, B, Carreras, S, Medrano, E e Barrera, P, 2016,p.3) .

Figura 11. Representación gráfica del STFF dado por las diferencias en el volumen del líquido amniótico y el crecimiento, con signos de hipovolemia e insuficiencia útero-placentaria en el gemelo donante e hipervolemia y disfunción cardiaca en el gemelo receptor. oligohidramnios, crecimiento fetal excesivo y vejiga llena en gemelo receptor. Oligohidramnios, restricción del crecimiento intrauterino y vejiga vacía en gemelo donante.



Fuente: Rueda, N, 2016.p, 65.

Según Santos, J et al. (2016) Las anomalías congénitas son de 1,2 a 2 veces más comunes en el embarazo gemelar. En los gemelos dicigóticos la tasa de malformaciones por feto es similar al de los embarazos simples, mientras que en los gemelos monocigóticos la tasa es de 2 a 3 veces mayor. Las anomalías estructurales más comunes son: cardíacas, defectos del tubo neural y del sistema nervioso central, gastrointestinales y defectos de la pared abdominal anterior. (p.121).

Se ha descrito un defecto en la organogénesis producto de las anastomosis vasculares en la placenta durante el periodo embrionario temprano. En el diagnóstico prenatal es útil el ultrasonido Doppler, cuyo patrón de flujo en el gemelo acárdico se determina por la existencia de un corazón contráctil primitivo o no y la naturaleza de las anastomosis vasculares entre los gemelos. (Carballo, W e Bustillos, J 2018,p.602)

Las alteraciones cardíacas agudas post FCL suelen ocurrir a los cinco días después de ocurrido el procedimiento, por lo que es importante realizar seguimientos ecocardiográficos a él/los fetos sobrevivientes para pesquisar estos hallazgos, tales como aumento del grosor de la pared ventricular bilateral y del septum interventricular, reducción anormal en el flujo al Doppler del Ductus venoso y de la vena umbilical. (Abudinén, G et al 2016, p. 23)

Según Dura, M y Ariza, E (2015) Las complicaciones evidenciadas en los gemelos con STFF predominan en el gemelo receptor y corresponden a: hipertrofia ventricular uni o bilateral (18%-49%), aumento de la relación cardiorácica hasta de un 47%, dilatación ventricular (17%-31%), regurgitación tricúspide (35% 52%), y regurgitación mitral (13%-15%). (p.210).

En resumen, con respecto a la enfermedad cardíaca adquirida en el STFF, la hipertrofia y la disfunción diastólica en el gemelo receptor pueden ser la punta del iceberg en una enfermedad sistémica que afecta a ambos gemelos. En la evaluación obstétrica, los parámetros de Doppler estándar (umbilical arteria, ductus venoso) deben interpretarse con cuidado y en el contexto de la patología cardíaca, especialmente la obstrucción del tracto de salida del ventrículo derecho. (Moon-Grady, A, 2014.p.31).

El STFF compromete típicamente la función cardíaca del feto receptor por la sobrecarga crónica de volumen como consecuencia de la transferencia de sangre desde el gemelo donante al receptor a través de las anastomosis vasculares placentarias y la desregulación fetal, placentario y materno del sistema renina - angiotensina – aldosterona. (Abudinén, G, Galdames, A e Yamamoto, M, 2016, p.22).

Se ha demostrado que un estado cardíaco muy deficiente conduce a peores resultados, incluso con una terapia adecuada. La evaluación ecocardiográfica antes y después del tratamiento conducirá a una mejor evaluación del riesgo no solo de muerte sino también de morbilidad cardíaca

a corto y largo plazo, especialmente en el subgrupo de pacientes con enfermedad más grave / avanzada en el momento de la presentación. (Moon-Grady, A, 2014.p.31).

Durante la vida fetal el ventrículo izquierdo es el responsable de la perfusión cerebral, por lo que el deterioro de esta función podría conducir a la hipoperfusión cerebral, lo que podría explicar la morbilidad neurológica vista después del tratamiento del STFF. (Abudinén, G et al 2016, p. 22).

Las alteraciones hemodinámicas ocasionan cardiomiopatía hipertrófica en el gemelo donador, que se presenta en más del 40% de los pacientes. Las alteraciones cardiacas que cursan con insuficiencia cardiaca secundaria en el STFF pueden ocasionar hidrops en 10% a 15% e incluso obstrucción del tracto de salida del ventrículo derecho por estenosis valvular o subvalvular pulmonar en hasta 4-11%. La hipertrofia biventricular se acompaña de disfunción sistólica del ventrículo derecho y diastólica biventricular. Estas alteraciones son transitorias y desaparecen durante la infancia.(Cordero, G et al,2016.p,4).

Segun Carballo, W et al. (2018) caracteriza por la presencia de un feto malformado con un corazón rudimentario no funcional o ausente, y que no tiene perfusión directa desde la placenta, sino que esta le llega a través de una comunicación arterio-arterial desde el gemelo estructuralmente normal, y luego doblemente desoxigenada tras perfundir al acárdico, retornando al feto bomba por una conexión veno-venosa. (p.602).

La miocardiopatía hipertrófica con aumento de la postcarga en el gemelo receptor ha sido ampliamente documentada y a pesar de conocerse los signos en la ecocardiografía, un gran número de gemelos receptores ya se encuentra con insuficiencia sistólica y diastólica, lo que indicaría la discordancia de líquido amniótico es un signo tardío en la evolución natural de esta enfermedad. (Abudinén, G et al 2016, p. 22),

Segun Cordero et al. (2016) es frecuente la secuencia anemia-policitemia (TAP); uno de los gemelos desarrolla anemia, mientras que el otro presenta poliglobulia (diferencia en Hb > 5 g/l). En estos casos hay transfusión continua de pequeños volúmenes de sangre a través de las anastomosis vasculares de muy pequeño diámetro a lo largo de la gestación, sin que se lleguen a presentar alteraciones hemodinámicas significativas en ninguno de los productos. Ocurre de forma espontánea en el 5% de los casos, y entre el 1-10% después de fotocoagulación.pp.3 - 4.

De las complicaciones que pueden presentarse post FCL encontramos que la recurrencia de la secuencia polihidroamnios/oligohidroamnios, policitemia/anemia sin líquido amniótico discordante o muerte de un gemelo con anemia en el sobreviviente se producen por persistencia de las anastomosis. Por otro lado, la aparición de flujo ausente o reverso de fin de diástole en la arteria umbilical del donante y flujo reverso en el Ductus venoso del receptor son considerados factores de riesgo para el óbito de los gemelos post tratamiento con FCL. (Abudinén, G et al 2016, p. 22)

La incidencia de falla renal es de 7% a 20%, se trata de un problema transitorio, donde existe secreción aumentada de renina y angiotensina que disminuyen la perfusión placentaria y renal causando oliguria, oligohidramnios y retraso de crecimiento intrauterino RCIU. (Santos et al.2011.p. 126).

En el STFF el feto donante, por lo general, presenta palidez cutáneo-mucosa, debido a la anemia, con hipovolemia crónica que ocasiona hipoperfusión tisular, la cual puede traer consigo atrofia tubular y disgenesia renal, con el consiguiente fallo renal y la ocurrencia de oligoamnios.(Robaina et al 2016,p.556).

En cuanto a las alteraciones neurológicas de 6% a 18% de los pacientes tratados con fotocoagulación las desarrollan, entre las que destacan hemorragia intraventricular y leucomalacia periventricular. Además, hasta el 8% de los sobrevivientes pueden desarrollar alteraciones cognitivas, conductuales, neurosensoriales e incluso parálisis cerebral que impactan de manera negativa en la calidad de vida a largo plazo.(Vessoni, A, Campos,Moura, T, Silva, D, Peralta,C y Monvani, M ,2016,p.194).

Debido a la baja la resistencia vascular, son posibles grandes cambios de volumen de sangre a través de anastomosis arterio-arteriales que por un lado permite la compensación de los cambios de volumen que se producen a través de la anastomosis arterio-venosa predominantemente en una dirección, y por otro lado, facilita un cambio de sangre hacia un co-gemelo eventualmente hipotensor, con la consecuente hipovolemia y el riesgo de encefalopatía hipóxico-isquémica en el gemelo normotenso.(Vessoni, A et al. 2016.p.195) .

Resultados neurológicos a pesar de una mejor tasa de supervivencia, el STFF tratado con fotocoagulación láser todavía se asocia con anomalías neurológicas, que incluyen lesiones cerebrales graves y trastornos del desarrollo neurológico. Las lesiones cerebrales graves, como la hemorragia intraventricular, la leucomalacia periventricular quística, la porencefalia y la ventriculomegalia pueden detectarse mediante ecografía y / o imágenes de resonancia magnética en el seguimiento a corto plazo. Sin embargo, las deficiencias del desarrollo neurológico, como la parálisis cerebral, el retraso grave del desarrollo, la ceguera y la sordera, requieren un seguimiento a largo plazo para ser evaluados. (Sago, H, Ishii, K, Sugibayashi, R, Ozawa, K, Sumiey, M e Wada, S, 2018, p,883).

Históricamente, el STFF fue considerado en los recién nacidos por una discordancia del 20% en los pesos y una diferencia de 5g/dl en la concentración de hemoglobina. El diagnóstico era neonatal, y antenatalmente solo podía estimarse la discordancia de peso. Con el desarrollo de la ecografía, se definió que la secuencia polihidramnios-oligoamnios presentaba una mortalidad de 90% sin tratamiento, lo que motivó el desarrollo de la cirugía prenatal por fetoscopia.(Yamamoto,M , Astudillo, J, Pedraza, D, Fleiderman, J, Hidalgo, G, Insunza, A e González, M, 2016,p19).

Figura 12 A. Gemelo donante pálido (690 g) que también tenía oligohidramnios. B. El gemelo receptor pletórico (730 g) tenía polihidramnios.

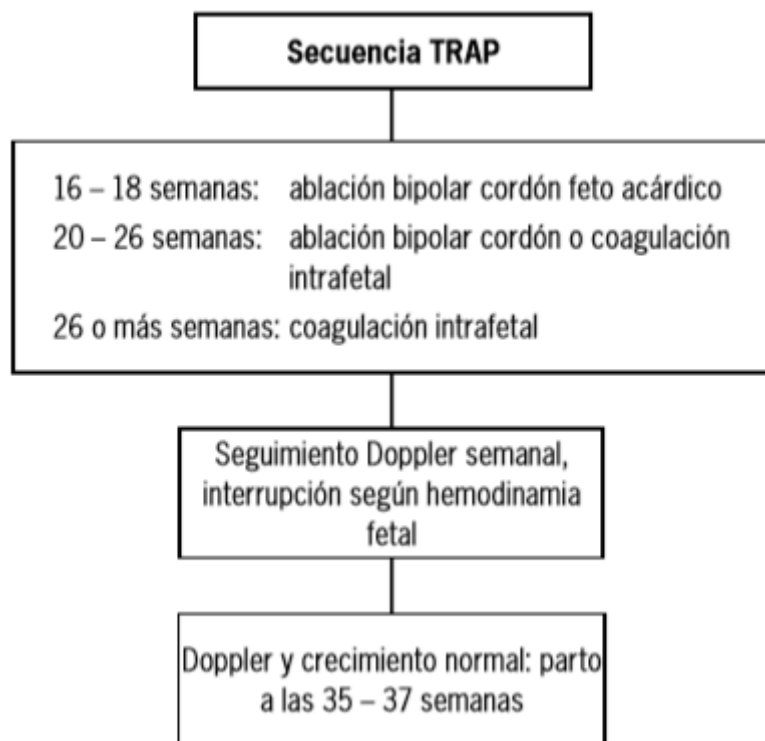


Fuente: F. Gary Cunningham, Kenneth J. Leveno, Steven L. Bloom, Catherine Y. Spong, Jodi S. Dashe, Barbara L. Hoffman, Brian M. Casey, Jeanne S. Sheffield: *Williams. Obstetricia, 24e*: www.accessmedicina.com Derechos © McGraw-Hill Education. Derechos Reservados.

El retraso de crecimiento intrauterino selectivo, definido como la diferencia de peso igual o mayor de 25% entre los gemelos o peso estimado del feto con retraso inferior al percentil 10, ocurre en 10-25% de las gestaciones gemelares monocoriales y se origina por una distribución asimétrica de la placenta. La hipovolemia, unida a la insuficiencia placentaria, causa un retardo del crecimiento intrauterino, y a menudo se presenta hipoglucemia y amnios nodoso (Sago, H et al 2018, p.883).

La secuencia o síndrome de perfusión arterial gemelar invertida (TRAP) también conocido como embarazo gemelar acardio. El síndrome de perfusión arterial gemelar invertido se produce en 1 de cada 35.000 partos, 1 en cada 100 embarazos gemelares monocigóticos y 1 de cada 30 trillizos monocigóticos. Estos embarazos tienen un riesgo de 90% de parto pretérmino y un riesgo del 30% de insuficiencia cardíaca congestiva en el gemelo normal (también conocido como gemelo bomba). (Santos, J et al. 2011. p 125).

Figura 13. Manejo de la secuencia trap.



Fuente : Sepúlveda, A et al 2017, p. 338.

Es cuando un gemelo tiene deficiente desarrollo de la parte superior del cuerpo y sobrevive por el flujo sanguíneo del otro. El diagnóstico de gemelo acárdico se hace cuando uno de los fetos monocoriales tiene la ausencia de actividad cardíaca junto con pobre definición de partes fetales. El diagnóstico definitivo se establece con Doppler color que demuestra la inversión del flujo sanguíneo dentro del feto anormal. El patrón de flujo sanguíneo revela el sentido paradójico de flujo arterial lejos del gemelo acárdico y el flujo retrógrado en la aorta abdominal de este. (Santos, J et al. 2011, p. 126).

La frecuencia del embarazo gemelar monocorial es muy baja comparada con el bicorial, y la secuencia TRAP con la presencia de feto acárdico es sumamente rara. El feto acárdico puede dividirse clínicamente en dos tipos: pseudoacárdico que presenta estructuras rudimentarias y el holocárdico, que no presenta estructura cardíaca desarrollada. A su vez se dividen en 4 subgrupos

por morfología: acárdico acefálico (más común), acárdico anceps, acárdico acormus, acárdico amorfus. (Carballo, W e Bustillos, J 2018,p.602)

Otra complicación específica de los embarazos monocoriales es la hemorragia feto-fetal aguda, especialmente con la muerte fetal intrauterina (MFIU) de uno de los dos gemelos, provocada por la exanguinación del gemelo superviviente en la placenta y el cuerpo del cogemelo muerto, según el principio de los vasos comunicantes. Esta hemorragia puede provocar la muerte del segundo gemelo en el 20% de los casos o la aparición de lesiones anoxo-isquémicas, en particular cerebrales, en el 20-40% de los casos. En este último caso, la muerte de uno de los gemelos provoca la exanguinación del cogemelo que a su vez provoca hipoperfusión tisular e isquemia de uno o varios territorios vasculares, responsable de lesión clástica, en particular cerebral. (Essaoui, G et al, 2015. p.1).

Según Sánchez, A, Encinas, JL, Antolín E, Vilanova, L, Dore, M, Triana, P, Bartha, JL, López, M (2017). En el caso de la enterocolitis, la búsqueda de una única razón etiopatogénica es inútil. No debe verse únicamente como una complicación asociada al tratamiento con fetoscopia, puesto que también se observa en gestaciones gemelares en las que no aparece STFF. Está más relacionada con la situación de hipoperfusión persistente en el tracto gastrointestinal, sobretodo en el donante. Y puede verse agravada por el fenómeno tromboembólico local, la hiperviscosidad y, por supuesto, la prematuridad. (p.37).

Según Dura, M e Ariza, E, (2015) En cuanto al pronóstico, la mayoría de estos partos son por cesárea, aproximadamente un tercio de los que sobreviven mueren días después del nacimiento, y la morbimortalidad aumenta en aquellos gemelos que permanecen más tiempo en compañía de su gemelo muerto in útero, evidenciándose un mejor desenlace en los que se realiza la cesárea dentro del primer día posterior a la muerte de su gemelo. (p.210).

Los casos no tratados de STFF tienen una tasa de mortalidad de hasta el 90%, pero las cifras dependen de la gravedad del desequilibrio de la anomalía vascular placentaria. A pesar de los múltiples avances para el tratamiento, la supervivencia global no supera el 60% y solo un 80% con al menos un recién nacido vivo, representando el 10%-17% de la mortalidad perinatal (Dura, M e Ariza, E, 2015. p.210).

El pronóstico es muy variable, dependiendo de la capacidad de diagnóstico precoz y tratamiento que exista en ese momento. En términos generales, se estima la tasa de mortalidad sin tratamiento en un 80-100 %, con un porcentaje entre 15-50 % de secuelas neurológicas. Así pues, en los países desarrollados, y gracias a los continuos avances en terapia fetal y diagnóstico prenatal, el pronóstico es bueno si el tratamiento se hace de forma precoz y resulta efectivo. Sin embargo, en países no desarrollados, el pronóstico es muy desalentador; por lo que son raros los casos de fetos nacidos que presenten buena calidad de vida. (Pantoja, M et al 2016, p.503).

Según Rueda, N (2016) el pronóstico se determina según las etapas descritas por Quintero inicial en la que se cataloga el embarazo monocorial, así el porcentaje de sobrevida es menor cuando hay progresión hacia etapas superiores y esto ocurre en alrededor del 50% de los casos no tratados, se indica una sobrevida del 30% cuando permanecen en la misma etapa y 20% cuando resuelven a una etapa inferior. Además de las características ecográficas de progresión de la enfermedad, el pronóstico está definido por tres ítems 1) Número de fetos, 2) Edad gestacional al momento del diagnóstico y 3) Corionicidad. p.65.

Los estadios II, III y IV tienen muy mal pronóstico perinatal para ambos fetos, por lo cual deben ser asistidos con cierta urgencia ya que, sin tratamiento, alrededor del 90% mueren en la etapa perinatal o presentan morbilidad severa por prematuridad extrema o por la muerte intrauterina del otro gemelo. Más de la mitad de los casos en estadio I se estabilizan o revierten, por lo cual una conducta expectante parece razonable. (Meller, C et al.2013, p,155).

Por lo tanto, el incremento en el número de fetos intrauterinos impacta en la morbimortalidad perinatal (las complicaciones propias de los embarazos múltiples), así mismo en la medida en que el diagnóstico se realice a menor edad gestacional mayor es la probabilidad de identificar pérdidas gestacionales tempranas. Por último, la determinación de la corionicidad es un elemento fundamental para la proyección de las potenciales complicaciones asociadas a los casos monocoriales, (Rueda, N 2016, p.65).

Se estima que sólo 50% de los embarazos gemelares identificados en el primer trimestre se traducirá en 2 recién nacidos vivos. Cuando la muerte se produce al principio del embarazo, el pronóstico para el feto superviviente es excelente. La muerte de un feto se produce en 2% - 5% de

los embarazos gemelares durante el segundo y tercer trimestre. Hasta 20% de los fetos supervivientes en embarazos gemelares monocoriales puede sufrir daño neurológico, tales como encefalomalacia multiquística. Estas anomalías no pueden ser diagnosticadas mediante ecografía hasta cerca del término del embarazo, lejos en el tiempo del evento isquémico. (Santos, J et al.2016, p.117,126).

De no tratarse este síndrome se asocia con tasas de mortalidad altas (90%) y morbilidad significativa del 50% del gemelo sobreviviente, específicamente secuelas neurológicas muchas veces irreversibles. En caso de fallecimiento intrauterino de uno de los gemelos, el sobreviviente tiene riesgo entre 30 a 35% de muerte intrauterina consecutiva y riesgo de lesión neurológica del 26% (2% en gemelos bicoriales). En general, los gemelos monocorial biamnióticos son 4,81 veces más propensos a tener morbilidad del neurodesarrollo. (Molina, S, Casas, R e Ortiz, M, 2016, p.235).

Las complicaciones relacionadas con monocorionicidad representan un factor decisivo del resultado perinatal adverso, y la mortalidad y morbilidad fetal y neonatal en pacientes con embarazos múltiples. La identificación temprana de esta alteración es fundamental para establecer el tratamiento perinatal y mejorar los resultados. (Molina, S, Solano, A, Santana, Corredor, N, Ortega C e Ayala, A 2017, p.88)

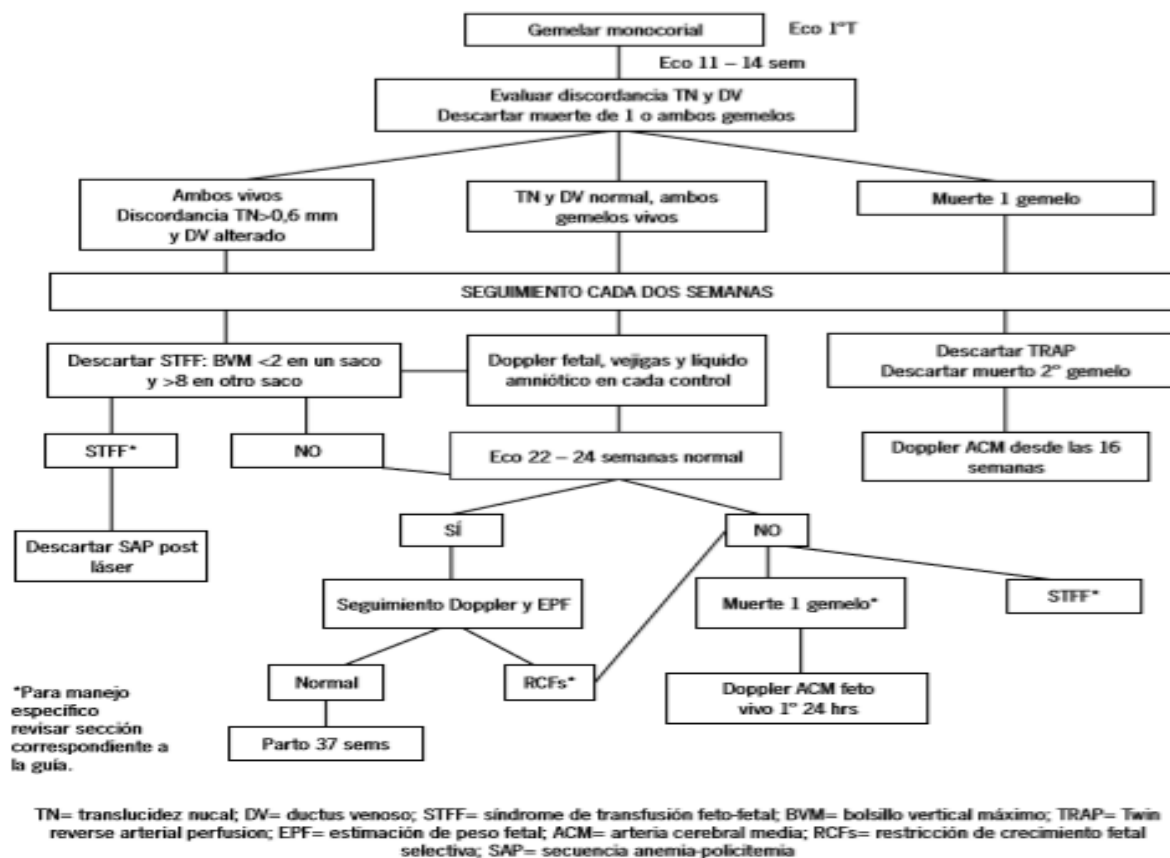
Segun Robaina et al (2016) con la terapia con láser la tasa de supervivencia general es de 66 % y la de secuelas neurológicas de 13 %; contra 47 y 29 %, respectivamente, para la amniorreducción . No obstante, la terapia con láser puede producir otras complicaciones, como la rotura prematura de membranas, el trabajo de parto pretérmino y parto prematuro, la muerte fetal y la formación de bandas pseudoamnióticas. p.559.

No obstante, el tratamiento, además de las complicaciones secundarias a la invasividad de la técnica, fundamentalmente RPM y prematuridad, implica en sí mismo cambios hemodinámicos tanto intra como postoperatorios, que pueden dar lugar a complicaciones generalmente isquémicas en distintos sistemas: neurológico, cardíaco, extremidades, renal e intestinal. (Sánchez, M et al 2017, p.37).

La septostomía es un procedimiento que se aplica con menos frecuencia que la fotocoagulación con láser, por ser menor la supervivencia y mayor el riesgo de morbilidad neonatal. En casos extremos, cuando existe un daño severo en uno de los fetos, el feticidio selectivo por oclusión umbilical del feto afectado pudiera estar indicado, en aras de preservar la vida y el resultado neurológico en el otro feto. (Robaina et al 2016, p.559).

Según Sago et al. (2018) en una revisión sistemática se reportó que la supervivencia perinatal que siguió a la fotocoagulación láser fetoscópica mejoró significativamente con la evolución de la técnica de coagulación, como la selectivo-coagulación y la técnica de "Salomón" y con el efecto de la curva de aprendizaje después de la introducción de la FLP en 1990. La supervivencia media de ambos gemelos aumentó de 35% a 65% y eso al menos en un gemelo de 70% a 88% en los últimos 25 años. Por lo tanto, con la reciente mejora significativa de las tasas de supervivencia, se pueden esperar tasas de supervivencia del 70% para ambos gemelos y más del 90% para al menos un gemelo después de la fotocoagulación láser fetoscópica p.833.

Figura 14. Enfoque integral de gestaciones monocoriales desde el primer trimestre de embarazo.



Fuente: Sepúlveda, A et al 2017, (p. 331).

La expectativa de este síndrome se asocia con una mortalidad cercana al 100 % para ambos fetos y con secuelas neurológicas de 15 a 20 % para los fetos sobrevivientes. Se ha comprobado que el manejo de elección es la fotocoagulación láser selectiva y secuencial de vasos comunicantes guiada por fetoscopia, ya que esta técnica representa un enfoque quirúrgico anatómico y funcional de la placenta, con una sobrevida de 85 % para al menos un feto y disminuye el riesgo de parálisis cerebral del 3 al 5 %. (García, K e Salgado, L, 2014. p.53).

El desarrollo de las diferentes complicaciones del STFF puede llevar de manera súbita a la muerte de uno de los dos gemelos, de ambos o a lesiones neurológicas. La tasa de sobrevida ha ido en aumento debido a una correcta reanimación neonatal y al uso de los diferentes tratamientos, pasando de una sobrevida menor al 18% a una entre 55- 69%. (Monge, C.2018, p.15)

El STFF afecta al 15% de todos los embarazos múltiples monocoriales y tiene la mortalidad perinatal más alta de las patologías obstétricas, superando el 90% en ausencia de tratamiento. Consiste en la presencia de exceso de líquido amniótico en un feto y ausencia completa en el otro, producto de una descompensación de la distribución sanguínea, progresiva e irreversible, que ocurre por las comunicaciones vasculares placentarias, propias de este tipo de embarazo gemela. (Abudinén, G 2016, p,21).

En 1983, en la universidad de Utah, se hizo el diagnóstico de un embarazo gemelar monocorionico- diamniotico con características al síndrome de transfusión feto-fetal. El obstetra a cargo del caso, llamado Maurice Emery, anunció el mal pronóstico de estos fetos y propuso el primer tratamiento para este síndrome, con efectos de aprendizaje. El primer tratamiento utilizado para el STFF, se trataba de utilizar digoxina con el objetivo de lograr efectos inotrópicos con niveles adecuados de digoxina en el feto receptor, y evitar la toxicidad de la madre, para determinar las dosis adecuadas de carga y mantenimiento, y para monitorear la respuesta al tratamiento y los niveles séricos para propósitos académicos. (De Lia J., Kuhlmann R., 2014, p. 8).

Sin embargo, casi simultáneamente con la administración de digoxina maternal, se pudo descubrir sustancias inmunoreactivas similares a la digoxina (DLIS) en el suero materno, lo que hizo que la monitorización de la digoxina sérica fuera imposible en el caso. La DLIS puede producir tanto falsos incrementos como interferencias negativas con los análisis, y está presente durante todo el embarazo en el suero materno y fetal. Ante este problema, Emery sugirió usar un nomograma algo obsoleto basado en la dosis corporal total deseada para efectos inotrópicos versus cronotrópicos, y la biodisponibilidad de la forma de dosificación para la dosis de carga. (De Lia J., Kuhlmann R., 2014, p. 8).

La biodisponibilidad, la estimación de las vías de pérdida no urinarias y el aclaramiento de creatinina se utilizaron para calcular una dosis de mantenimiento. La digoxina se inició a las 26 semanas de gestación y en las 2 semanas posteriores a la administración del receptor. El edema y la ascitis se habían resuelto. El aclaramiento de creatinina alcanzó un máximo de 172 ml / min. La terapia se mantuvo a 34 semanas, con dos nacidos vivos. Desafortunadamente, el receptor (hematocrito 67% al nacer) presumiblemente tenía varias trombosis de hiperviscosidad en la sangre y finalmente mostró signos de parálisis cerebral leve y retraso del desarrollo neurológico. (De Lia J., Kuhlmann R., 2014, p. 8).

El 3 de octubre de 1988, se realiza por primera vez la fotocoagulación laser en humanos tras varios ensayos en primates. Que luego de dos semanas posoperatorios, el ultrasonido fetal era normal con solo un 40% de discordancia en los pesos fetales normales. Ambos gemelos se entregaron a las 27 semanas, vivos. En la actualidad, el abordaje terapéutico del síndrome transfusional feto-fetal es de suma importancia tras la sospecha clínica ya que la mayoría de las consecuencias en esta población son de origen neurológica con posibles afectaciones en la calidad de vida tanto para el sobreviviente como para el receptor. (De Lia J., Kuhlmann R., 2014, p. 9).

Por lo que, para la valoración, inicialmente se realiza una ecografía donde se mide: 1) Las máximas columnas verticales de líquido amniótico de cada saco, 2) El tamaño de ambas vejigas urinarias, 3) Estudio Doppler de la arteria umbilical del feto donante y ductus venoso en el feto receptor, y 4) La longitud cervical. Actualmente, existe una amplia variedad de alternativas de manejo para el STFF, contemplando alternativas expectantes o métodos invasivos. Cada alternativa tiene riesgos y beneficios de uso, escoger cuál método es el más indicado depende de las características de la gestación, la severidad del síndrome y la decisión del médico tratante. (Simpson L., 2013, p. 3).

Dentro del manejo expectante, tienen datos de resultados limitados según la etapa, particularmente para la enfermedad avanzada. En general se recomienda que embarazos gemelares menores de 26 semanas que cursen con STFF con estadio 1 según Quintero sean tratados con manejo expectante, a menos que haya una progresión en la severidad. El tratamiento expectante se basa en la valoración ecográfica semanal para el seguimiento de la progresión sin intervención médica o quirúrgica. (Simpson L, 2013, p. 8).

Diversos estudios han evaluado la progresión de los casos de STFF en etapa I de Quintero en ausencia de manejo invasivo y han arrojado resultados con ascenso en la severidad en menos del 24%, mediante un estudio retrospectivo realizó una comparación entre la cirugía láser versus el manejo expectante encontrando resultados de sobrevida del 75% y del 87% respectivamente. La indicación principal para realizar una intervención invasiva en el embarazo gemelar con síndrome de transfusión feto-feto es cuando hay evidencia de deterioro agudo o crónico de uno o ambos fetos. (Ruiz N, 2016.p. 66).

Tabla 9. Alternativas de manejo para el síndrome de transfusión feto fetal.

NO INVASIVAS	INVASIVAS
Manejo expectante	<ul style="list-style-type: none"> • Amniocentesis de reducción. • Microseptostomía. • Ablación selectiva con láser de los vasos sanguíneos anastomóticos de la placenta. • Coagulación selectiva del cordón. • Ablación por radiofrecuencia. • Feticidio selectivo

Fuente: Ruiz N, 2016.p.66.

Si el síndrome se presenta en estadio I con ausencia de deterioro tras ultrasonidos semanales, el tratamiento seguirá siendo expectante mientras que, si se observa alguna alteración, que sugiere progresión del síndrome o características severas de ésta, en alguna de esas revisiones realizadas, el abordaje llegará a ser quirúrgico para intentar solucionar o resolver el problema. Dentro de las estrategias con métodos invasivos utilizados en la actualidad, encontramos los siguientes:

Tabla 10. Tratamiento del STFF.

1. La fotocoagulación láser de las anastomosis vasculares mediante fetoscopia, siendo el Gold Standard independientemente el estadiaje del síndrome
2. Amniocentesis de reducción
3. Microseptostomía
4. Coagulación selectiva del cordón.
5. Feticidio selectivo
6. Ablación por radiofrecuencia

Fuente: autoría propia.

La ablación laser de las anastomosis placentarias es la cirugía fetoscópica más frecuente a nivel mundial con altos índices de rendimiento y eficacia³⁷ siendo este procedimiento el primer propósito de esta herramienta tecnológica dentro del STFF. Está indicada como tratamiento de elección para el STFF severo y ha venido adquiriendo importancia para el tratamiento del STFF con estadios III y IV según las etapas de Quintero, entre la semana 16 y la 26 de gestación. Este procedimiento solo se realiza en pocos centros especializados, y se ha reportado una sobrevida entre el 55-69% de los casos con una tasa de complicaciones neurológicas posteriores de tan solo un 5-11%. (Martínez, J, 2015, p.246).

Ampliando un poco más acerca de cada tipo de abordaje se observa que la técnica de fotocoagulación láser de las anastomosis vasculares mediante fetoscopia que fue implementada a inicios de los años 90's, tiene como objetivo principal la obliteración de todos los vasos comunicantes, a fin de convertir la situación de monocorionicidad en una dicorionicidad funcional. Por esta razón se considera el único tratamiento causal y el que permite un mayor porcentaje de supervivencia de ambos fetos, como también cuando ocurre la muerte intrauterina de alguno de ellos ejerciendo un factor protector sobre el feto superviviente. (Pantoja, M, Frías, Z e Marchena, A 2016, p. 4).

Idealmente realizada entre las semanas 18-26 del embarazo y en casos muy precoces y severos se han realizado intervenciones incluso en menores a 15 semanas. La fetoscopia láser se realiza percutáneamente y bajo el control ecográfico continuo, que consiste en la identificación de la placenta para evitar que al insertar el trocar y que esta resulte dañada, seguida de la infiltración miometrial y abdominal con 20cc de levo-bupivacaina y remifentanilo intravenoso. Pasando a la introducción del trocar ayudado igualmente de la ecografía para insertarse en la cavidad amniótica del feto receptor y poder extraer líquido amniótico de esta manera estudiarlo cariotípico y fenotípicamente. (Pantoja M et al 2016; P. 6).

Amnioreducción consiste en la remoción de grandes volúmenes de líquido amniótico con el fin de prevenir un trabajo de parto pretérmino relacionado al polihidramnios presente en el gemelo receptor y ayudar con la hemodinámica fetal disminuyendo la alta presión de la superficie placentaria. (Martínez, J, 2015, p.245).

El procedimiento consiste en la inserción de una aguja calibre 18, cercana a la línea media del útero (guiada por ecografía dirigida a la cavidad amniótica del feto con polihidramnios) con

angulación hacia el xifoideas, lo cual disminuye el riesgo de desplazamiento de la aguja. Se considera adecuado conectar la aguja a un sistema de drenaje al vacío de manera que haya mayor control del flujo por medio de una válvula y menor riesgo de cambio de agujas. Expertos recomiendan la extracción no mayor a 5L/hora, para evitar la rápida descompresión que ponga en riesgo el desprendimiento de la placenta o bradicardia fetal. (Ruíz, N, 2016, p.66).

Ante la manifestación del síndrome en estados Quintero I-II, los cuales presentan polihidramnios y acortamiento cervical, se espera el tratamiento se realice lo antes posible con una brecha de 3-4 días, pero en casos más severos como estadios III-IV el tratamiento se debe realizar en menos de 24 horas. Como segunda línea terapéutica se encuentra el amniodrenaje selectivo en el feto receptor, que, si bien no existe un consenso en la mejor maniobra, cantidad de líquido amniótico a extraer, velocidad de extracción o si deben o no usarse tocolíticos. En la actualidad observamos con mejor resultado el amniodrenaje que lo que se solía tratar expectantemente, y considerándose al existir problemas técnicos o restrictivos en el empleo de la fotocoagulación láser (Yamamoto, M et al 2016, p. 243).

El procedimiento se emplea con efecto paliativo de los síntomas del polihidramnios en la madre disminuyendo la presión transplacentaria sobre la circulación fetal, una vez eliminado el exceso de líquido amniótico del feto receptor. Dicha técnica se realiza en pacientes con una columna vertical máxima mayor de 8 cm y puede ser aplicado una sola vez, como en el caso de un STFF Quintero I-II, o de manera seriada en cada ocasión que la columna máxima vertical alcance los 8 cm, pero al realizarse de manera seriada son más propensos estos fetos a presentar complicaciones como infecciones y muerte fetal (Simpson, L. 2013 p. 7).

Esta técnica ha demostrado mayor tasa de supervivencia que el manejo expectante y consiste en disminuir el riesgo de parto prematuro por polihidramnios y mejorar la hemodinamia fetal al disminuir la presión sobre la placenta y permitir la adecuada perfusión útero-placentaria una vez se elimina el exceso de líquido amniótico en la cavidad del gemelo recepto. (Ruíz, N, 2016, p.66).

Microseptostomía este método busca equilibrar el volumen y la presión entre las dos cavidades amnióticas, sin embargo no existe evidencia que indique que la restauración del volumen amniótico del gemelo donante sea re ingerido y aumente el volumen intravascular con mejoría de los síntomas, por lo tanto expertos indican mínimos beneficios mediante esta técnica No obstante

de ser utilizada, se aconseja llevarse a cabo en pacientes con más de 26 semanas de gestación porque significa menores riesgos y complicaciones tanto para el feto como para la madre. (Ruíz, N, 2016, p.67).

Existen también usos de esta técnica en la semana 26 en los que la madre presenta distress respiratorio o contracciones pretérmino a raíz del mencionado polihidramnios. Que como tercera opción terapéutica se encuentra la Septostomía, la cual involucra una punción con aguja número 22 entre ambos sacos guiado por ultrasonografía, para tratar de generar un equilibrio entre el volumen y la presión de ambos sacos amnióticos mediante la formación de un foramen, que previo a la apertura de este se realiza la amniorreducción para luego cambiar la aguja y luego penetrar el saco del gemelo donador hacia la cavidad amniótica del gemelo receptor (Simpson, L 2013 P. 10).

Es la creación de un orificio en la membrana intergemelar, para regular su volumen y presión y mejorar la dinámica del líquido amniótico. Tiene excelentes datos de sobrevida, pero no de secuelas neurológicas, cardíacas o relacionadas al desarrollo. Se ha indicado en gestaciones de semana 26 o más, para postergar el fin del embarazo, cuando la ablación laser está contraindicada y es necesaria una rápida conducta. (Monge, C, 2018, p.16).

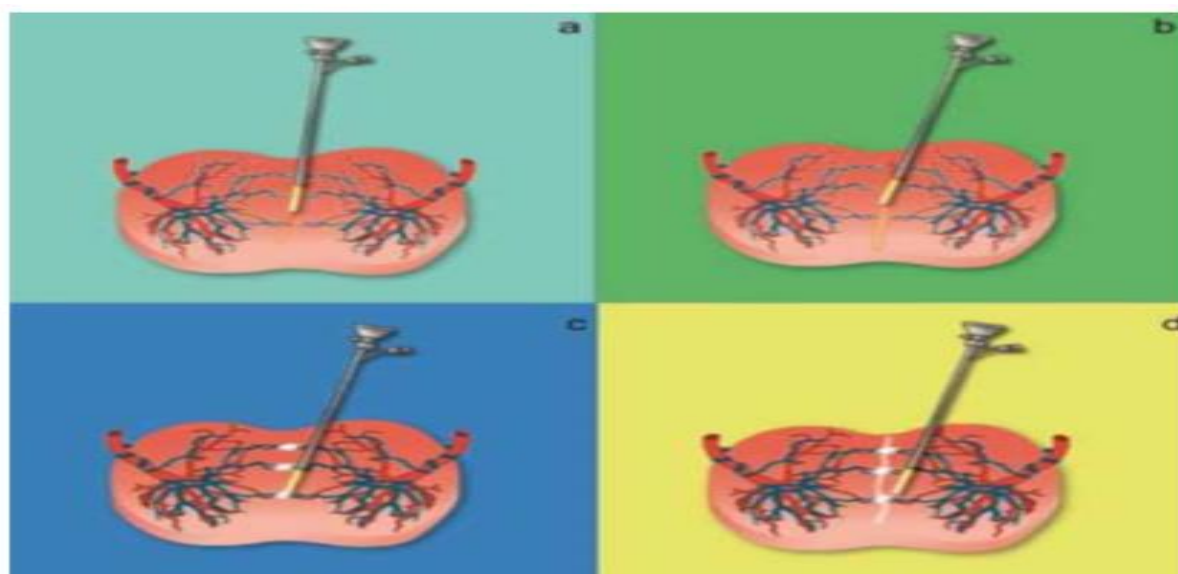
Si se opta por practicar tanto septostomía como amnioreducción primero se realiza la amniorreducción y posteriormente se cambia de aguja para realizar la punción del septo¹⁷. El principal beneficio de la septostomía a diferencia de la amnioreducción, es que ha reportado la reducción de la necesidad de realizar otro procedimiento, así mismo los expertos recomiendan el uso de esta técnica adicionándole la amnioreducción como primera línea de intervención en los casos de STFF severo. (Ruíz, N, 2016, p.67).

La creación de un pequeño orificio en la membrana intergemelar fue descrita por el doctor George Saade y colaboradores en el año 1998, postulando que la dinámica del líquido amniótico mejoraría si se realizara un pequeño agujero para comunicar ambos fetos y así regular su volumen y presión. Este tratamiento, aunque registró excelentes datos con respecto a sobrevida, no documentó la tasa de las secuelas neurológicas, cardíacas o relacionadas al desarrollo. Al igual que la amnioreducción se ha indicado su utilidad en gestaciones que ya han alcanzado la semana 26 para postergar el fin del embarazo, la ablación laser está contraindicada y es necesaria una rápida conducta. (Martínez, J, 2015, p.246).

De no tener una reacumulación de líquido amniótico a las 48 horas, se debe realizar una septostomia nuevamente. Si bien la técnica existe como medida terapéutica en el tratamiento de STFF, ha ido siendo relegado su uso debido a que los resultados postratamiento no son del todo alentadores ya que se observa la necesidad de ser reintervenidos. Así como la falta de evidencia que indique la restauración del volumen amniótico del gemelo donador ni el aumento de volumen intravascular, la cual llevaría a una mejoría de los síntomas. Por este motivo se prefiere y aconseja llevarse a cabo en pacientes con una edad gestacional (EG) mayor a las 26 semanas, porque significa que los riesgos son mejores y las complicaciones maternas disminuyen (Ruiz, N 2016, p. 63).

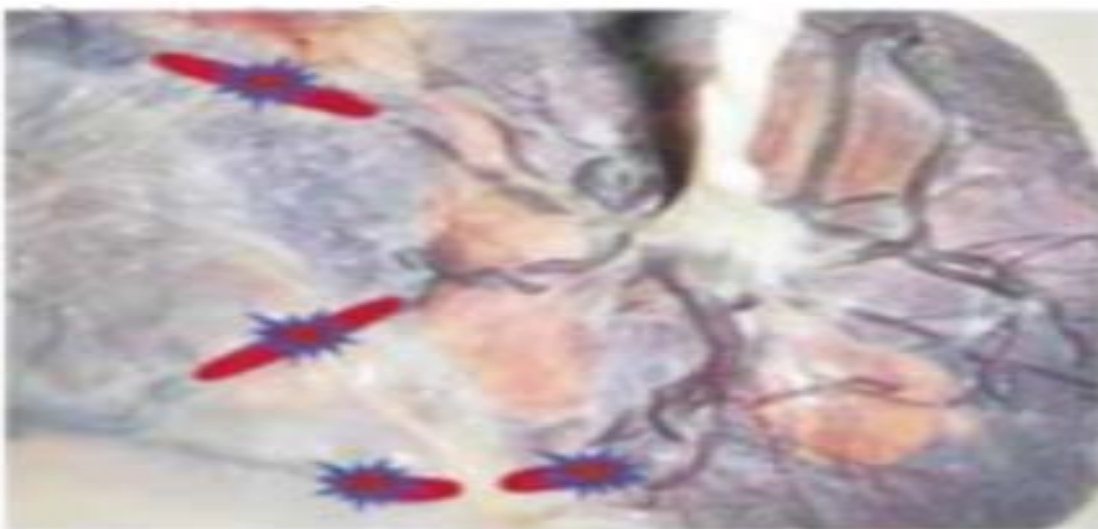
Posteriormente introducimos el fetoscopio para la exploración de la placenta junto con la inserción de los cordones umbilicales, identificando la membrana interamniótica con el feto en oligoanhydramnios, y al visualizar el ecuador vascular con las anastomosis que se den seguir hasta su respectivo cordón umbilical. Una vez introducido el fetoscopio, se debe visualizar el ecuador vascular de la placenta, empezando con la cauterización láser del lado sospechoso siempre evitando las anastomosis en límites tanto placentarios como de las membranas fetales. Dicha cauterización se realiza en orden secuencial iniciando con las anastomosis arterio-venosas provenientes del donador hacia el receptor, luego las provenientes del receptor hacia el donador.

Figura 15. Diferentes técnicas reportadas para ablación de vasos comunicantes: a y b muestran dicotomización de ecuador vascular placentario. c. Técnica ultraselectiva. d. Técnica de Solomon o solomonización del ecuador vascular placentario.



Fuente: Molina, S et al 2016, p. 236.

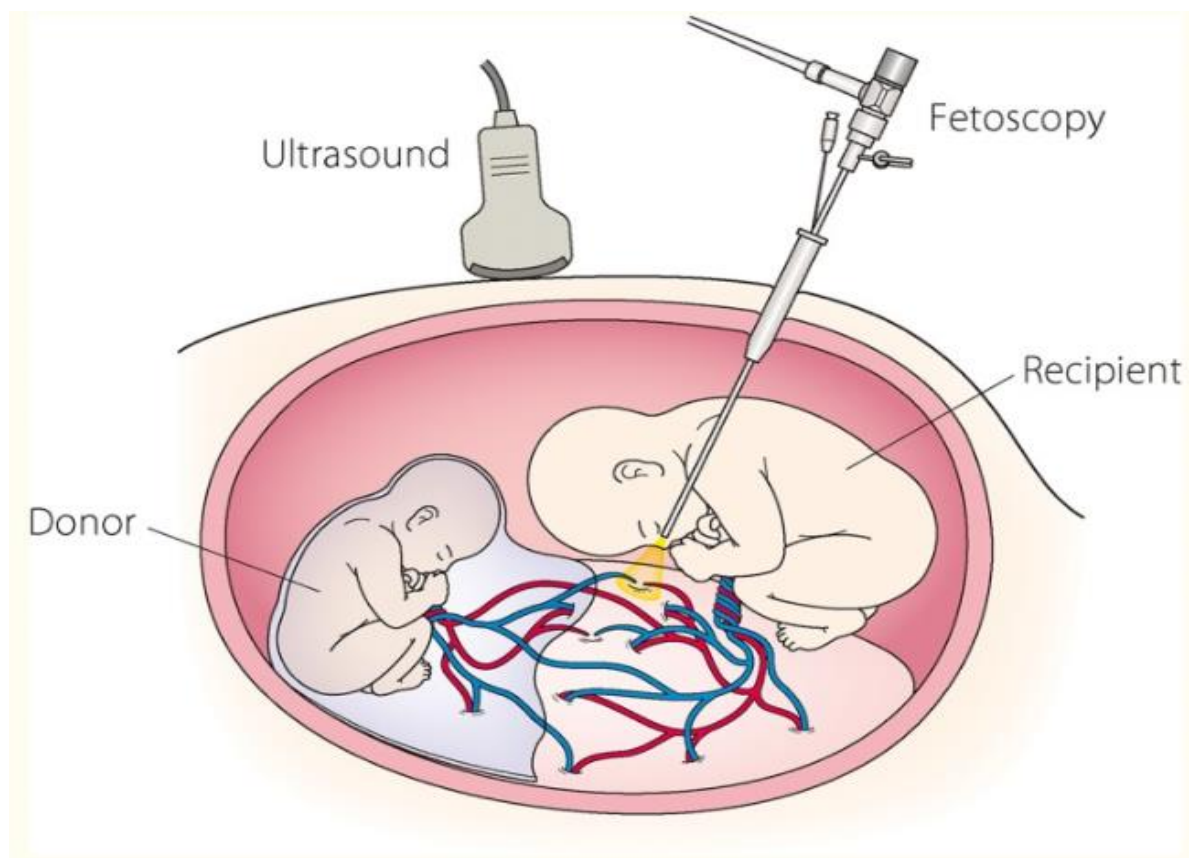
Figura 16. sitios de fotocoagulación laser, dos anastomosis superficiales y una profunda.



Fuente: García, K e Salgado, L,2014. p. 54.

Esta secuencia se emplea enfocando prioridad en coagular antes el componente arterial de las anastomosis arteria-venosas y terminar con el componente venoso, con el motivo de evitar una posible acumulación de sangre intraplacentaria. Consecutivamente pasamos a realizar un amniodrenaje del saco del feto receptor hasta normalizar la columna vertical máxima, teniendo en cuenta la valoración continua de la frecuencia cardíaca fetal, la integridad de las membranas, la posición del fetoscopio en la cavidad amniótica y la ausencia de sangrado significativo intra-útero (Pantoja M et al 2016, p. 9).

Figura 17. Una representación esquemática de la fotocoagulación láser fetoscópica para el síndrome de transfusión gemelo a gemelo. Un fetoscopio se inserta percutáneamente en el saco receptor a través de una cánula.

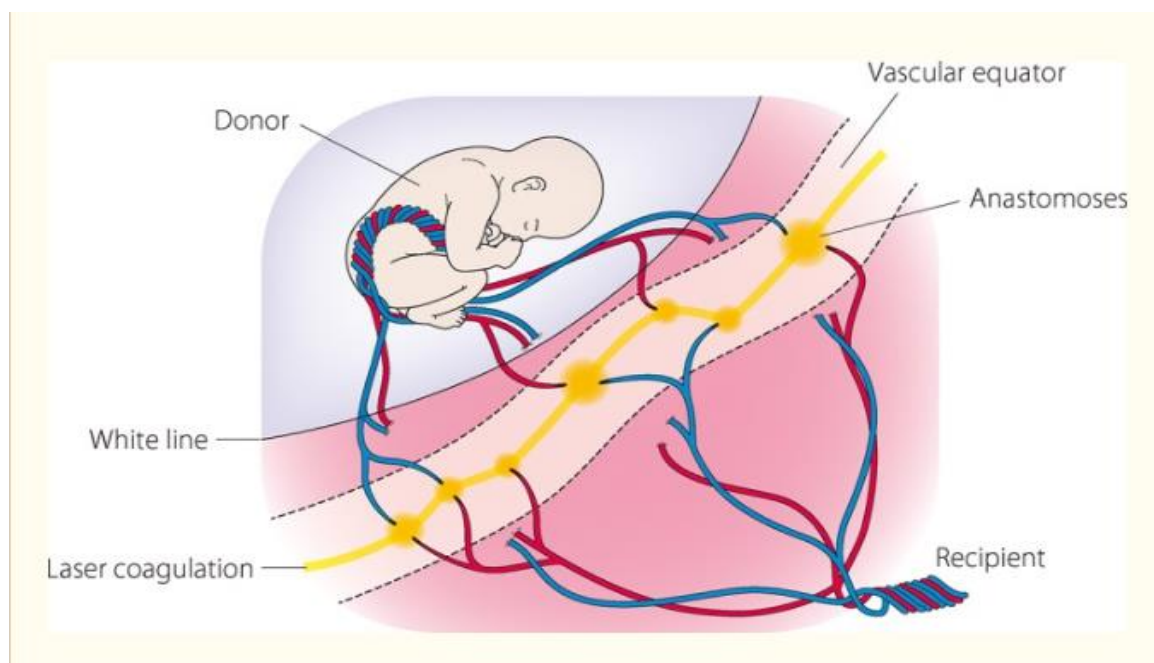


Fuente: Sago, et al 2018, p. 832.

Se ha informado de la reciente modificación de la coagulación denominada "técnica de Solomon" que coagula todo el ecuador vascular. Esta técnica se desarrolló para reducir las anastomosis residuales que causan la recurrencia de STFF o la secuencia de anemia gemelar-

policitemia (TAPS). Se demostró que la 'técnica de Solomon' se asoció con una reducción de TAPS (3% frente a 16% para el tratamiento estándar) y la recurrencia de TTTS (1% frente a 7%) por un ensayo controlado aleatorio abierto. La 'técnica de Solomon' implica completar inicialmente la coagulación de todas las anastomosis visibles y luego realizar la coagulación para conectar los sitios de ablación de las anastomosis desde un borde de la placenta al otro. Este método permite que la placenta MC se dicorionice coagulando los vasos placentarios y la superficie de la placenta. (Sago, E et al 2018, p.833).

Figura 18. Una representación esquemática de la "técnica de Salomón". Inicialmente, todas las anastomosis visibles se coagulan, y luego se realiza la coagulación para conectar los sitios de ablación de las anastomosis de un borde de la placenta al otro.



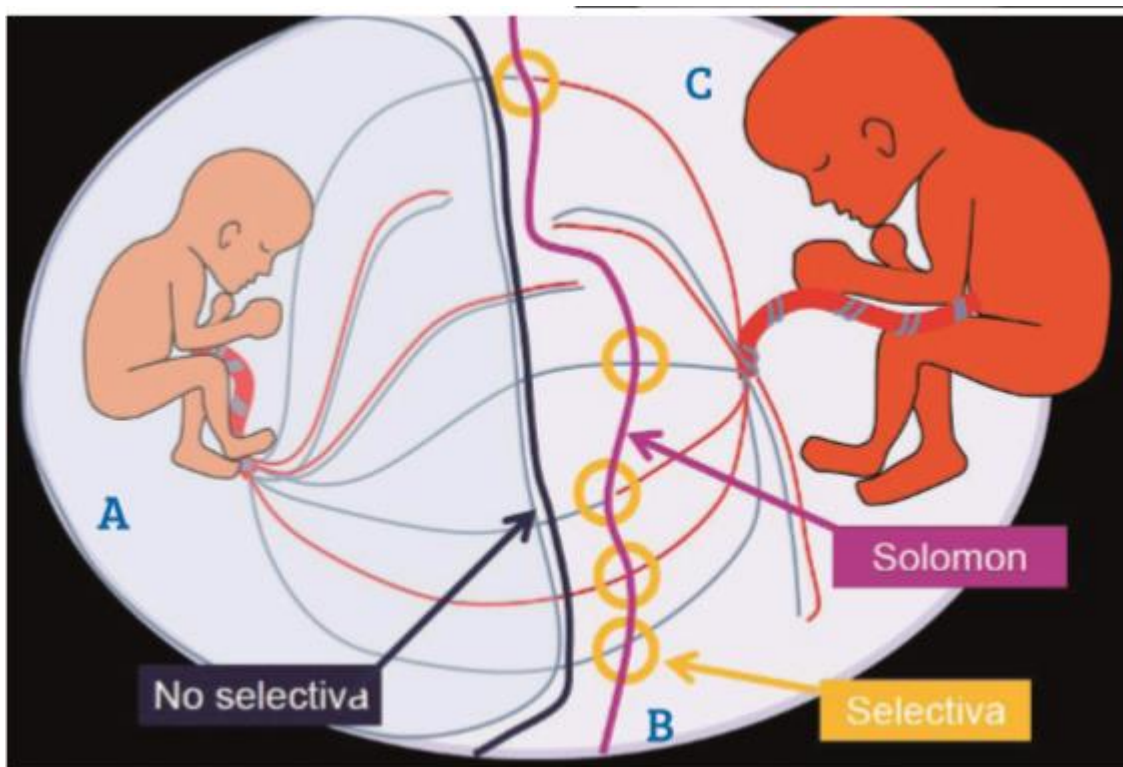
Fuente: Sago, E et al 2018, p. 833.

Ablación selectiva con láser de los vasos sanguíneos anastomóticos de la placenta esta alternativa de manejo es considerada como el tratamiento definitivo para los casos severos de STFF (estadio II-IV según Quintero) para fetos entre 16 y 26 semanas de gestación. Tal técnica actúa directamente sobre el sustrato anatómico determinante del síndrome: las anastomosis

vasculares. Estudios anatomopatológicos han demostrado que si bien las anastomosis arteriovenosas son profundas existen ramas aferentes y eferentes de estas que son superficiales y sobre las cuales se efectuaría la fotocoagulación laser. El procedimiento consiste en insertar el fetoscopio guiado por ecografía y realizar un barrido para determinar su ubicación y posteriormente seguir con la fotocoagulación de las mismas. (Ruiz, N, 2016, p.68).

Según Ruíz, N, 2016 define como una técnica no selectiva aquella en la cual se lleva a cabo una coagulación de todos los vasos que se encuentran en las áreas de entrecruzamiento (ecuador vascular), mientras que en la técnica selectiva la coagulación se realiza mesuradamente identificando con precisión las anastomosis y preservando los cotiledones normales. p.68.

Figura 19. Fulguración con láser, técnicas: a. no selectiva, fulgura siguiendo el Meridiano de implantación del amnios; b. selectiva, ubica los vasos anastomosados Para Fulgurarlos; c. la técnica solomon Fulgura todo el Meridiano que ocupan los vasos anastomosados.



Fuente: Huamán, M et al 2015, p. 284.

El tratamiento de elección es la fulguración con láser de las anastomosis entre ambos fetos, consiguiendo sobrevida de uno o ambos fetos en alrededor de 80% de casos, y reduciendo el daño neurológico en niños a los 6 meses de vida a menos de 50%. El tratamiento se hace entre las 18 y 26 semanas en STFF grado I al IV de Quinteros, utilizando un fetoscopio de 3 a 4 mm recto o curvo, quemando los vasos anastomosados por el lado del feto transfundido mediante alguna de las 3 técnicas: a) la no selectiva, que fulgura siguiendo el meridiano de implantación del amnios; b) la selectiva, que ubica los vasos anastomosados para fulgurarlos; y, c) la técnica Solomon, que fulgura todo el meridiano que ocupan los vasos anastomosados; los mejores resultados se obtienen con la tercera técnica. (Huamán, M et al 2015, p. 284).

Tabla 11. Síndrome de transfusión feto fetal, resultados del seguimiento: técnica convencional vs técnica de solomon.

Estudio	Sobrevida al menos un gemelo	Sobrevida ambos gemelos	TAPS (Antenatal o posnatal)	Recurrencia STFF	Infección	RPMO
Slaghekke y cols ²³	1 mes post parto TC:86,7% TS:84,7%	1 mes post parto TC:60,0% TS:63,5%	TC:15,6% TS:2,9%	TC:6,7% TS:1,5%	TC:0% TS:0,7% OR 0,34 (IC95% 0,002-6,35)	TC:34,1% TS:41,6%
Ruano y cols ²⁴	1 mes post parto TC:77,6% TS:88,5%	1 mes post parto TC:46,1% TS:84,6%	TC:7,0% TS:0%	TC:5,3% TS:0%	-	-
Baschat y cols ²⁵	6 meses post parto TC:98% TS:98%	6 meses post parto TC:76% TS:85%	TC:4,2% TS:2,6%	TC:8,5% TS:3,9%	TC:1,4% TS:0% p=0,483	TC:2,8% TS:1,3% p=0,610
Dhillon y cols ²⁶	-	-	TC:0,61 (IC95%, 0,05-0,49) TS 0,20 (IC95%, 0,00-2,46)	TC:0,45 (IC95%, 0,07-2,20) TS 0,30 (IC95%, 0,00-4,46)	-	-

TC: Técnica convencional. TS: Técnica de Solomon.

Fuente: Molina, S et al 2016, p, 240.

Siguiendo con las medidas terapéuticas encontramos ablación por radiofrecuencia, que fue empleada por primera vez en 1983, en gemelos con síndrome transfusional feto-fetal que presenten

percusión arterial reversa, mediante la coagulación selectiva del cordón umbilical del feto acardio para evitar que en el feto donante aumenten las resistencias vasculares y el posterior desarrollo de una insuficiencia cardíaca y polihidramnios. Mediante la guía de ultrasonido Doppler se introduce un catéter de radiofrecuencia intra fetal, que al elevar las temperaturas del electrodo alcanza los 60-70° para la cauterización, que va hacia la aorta abdominal o algún vaso pélvico del feto acardio y de esta manera evitar el flujo y bombeo hacia dicho feto (Simpson, L 2013 p. 14).

El éxito de este tratamiento depende de la edad gestacional en la que se encuentre el embarazo, teniendo la tasa más alta de efectividad en menores de 24 semanas debido que se ha observado que posterior a esta semana los resultados sobre el feto bomba son fatales. Como la última opción terapéutica encontramos al feticidio selectivo, la cual es la mejor opción cuando alguno de los fetos presenta anomalías amenazantes con la vida o cuando al emplear alguna de las técnicas anteriores se genere alguna complicación. Se vuelve una opción también válida cuando las condiciones clínicas son tan graves que se contraindica ablación láser (Ruiz, N 2016, p. 68).

Mediante la guía ultrasonográfica se procede a la coagulación del cordón umbilical del feto con menor expectativa de vida, que al interrumpirse súbitamente el flujo del cordón umbilical para el impedimento de la aparición de la hipotensión. Por las muchas implicaciones ético-legales, esta opción terapéutica debe ser la última en el manejo del síndrome transfusional feto-feto teniendo en cuenta el pronóstico de cada feto y analizar cada situación (Martínez, J, 2015. p. 246).

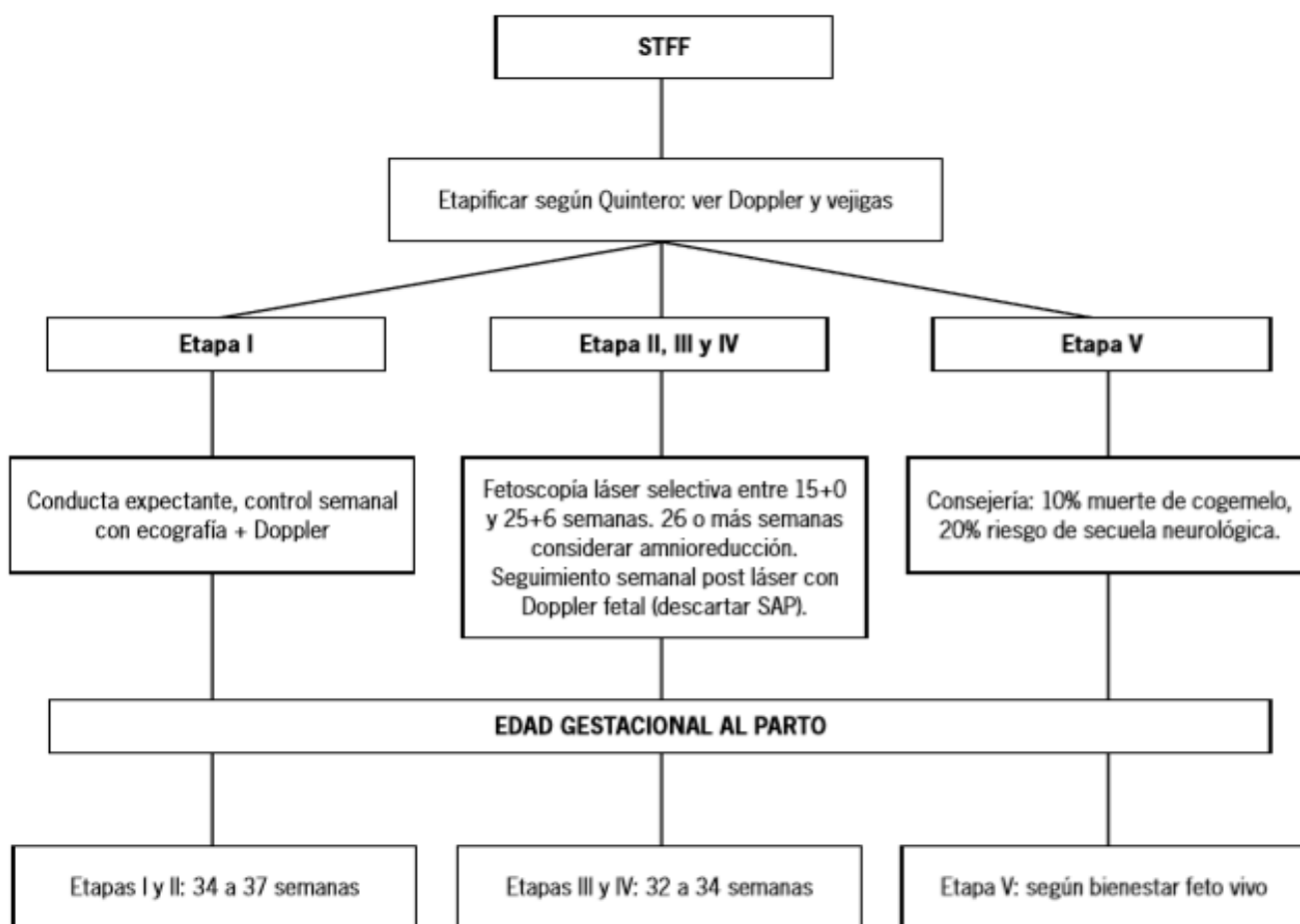
Feticidio selectivo: coagulación selectiva del condón. Esta técnica puede ser la mejor opción de manejo cuando alguno de los fetos presenta algún tipo de anomalía que amenaza su vida o posterior a una complicación luego del uso de alguna de las alternativas de manejo expuestas previamente. También se sugiere la selección de uno de los fetos para salvar el otro cuando las condiciones clínicas son tan severas que se contraindica la ablación de los vasos sanguíneos conectores. (Ruiz, N, 2016, p.69).

Consiste en terminar de manera deliberada con la vida de uno de los dos gemelos, pero se ha encontrado que la muerte de uno de los dos produce en un 50% de los casos secuelas neurológicas en el gemelo sobreviviente. Por lo tanto, se indica cuando se evidencia una anomalía que amenaza la vida en alguno de los dos fetos o luego de una ablación laser fallida; debido a las posibles complicaciones en ambos fetos como la falla cardiaca en el gemelo receptor o la RCIU en el donante además de las implicaciones ético-legales que este procedimiento implica,

el feticidio selectivo debe ser evaluado según el pronóstico de cada feto y rigurosamente analizado en cada situación. (Martínez, J, 2015, p.246).

La aparición de la secuencia de anemia y policitemia en alguno de los gemelos también indica el feticidio selectivo, sin embargo se ha señalado que este procedimiento sea practicado en etapas avanzadas del STFF, es decir cuando el feto receptor posea insuficiencia cardiaca o el feto donante tenga severa restricción de crecimiento intrauterino. El procedimiento se practica guiado por ultrasonografía y se lleva a cabo la coagulación del cordón umbilical del feto seleccionado con la menor expectativa de vida. La interrupción súbita del flujo del cordón umbilical impide la hipotensión súbita en el gemelo que sobrevive, que de suceder podría llevar a anemia fetal, injuria neurológica o incluso la muerte. (Ruiz, N, 2016, p.69)..

Figura 20. Manejo del síndrome de transfusión feto-fetal diagnosticado.



Fuente: Sepúlveda, A et al 2017, p. 334.

CAPITULO V: CONCLUSIONES Y RECOMENDACIONES

Conclusiones

Los embarazos monocoriales representan un elevado riesgo de resultados adversos tanto fetales como neonatales. Sin embargo, lo que determinará el resultado perinatal final son las características placentarias y son estas las que se asocian con síndrome de transfusión feto-fetal y discordancia de peso al nacimiento.

El síndrome de transfusión feto fetal es de las complicaciones más severas en las gestaciones monocoriales-biamnióticas y se encuentra asociada a una alta tasa de morbimortalidad fetal y perinatal. Este síndrome se instaura aún más debido al desbalance de flujos entre las diversas anastomosis unidireccionales dentro de la placenta, llega a presentarse con mayor frecuencia durante la mitad del segundo trimestre de gestación y de ignorarse dicha situación clínica se puede llegar a sufrir la pérdida de manera súbita de uno o ambos fetos.

El diagnóstico en la monocorionicidad placentaria en el primer trimestre es esencial para el establecimiento de los controles adecuados, que en los casos considerados “no complicados” incluyendo una evaluación ecográfica cada dos semanas, con el objetivo de detectar tempranamente las posibles complicaciones, especialmente el STFF.

Es de importancia fundamental de conocer más sobre dicha patología para el futuro iniciar el manejo desde la atención primaria en salud en la valoración médica temprana en todas las mujeres con pruebas B-HcG positiva, incentivando e informando acerca de los controles prenatales adecuados. En efecto cuando se detectan embarazos múltiples es primordial establecer como primera medida el número de fetos, la corionicidad, la edad gestacional y establecer factores de riesgo adicionales que puedan incrementar la morbilidad materno-fetal.

La identificación de alteraciones en la estructura vascular placentaria junto con el análisis morfológico de las placentas monocoriales representan ser un factor fundamental para el entendimiento de la fisiología placentaria de pacientes con embarazo gemelar monocorial.

El control prenatal es la intervención más importante en la búsqueda de disminuir la morbilidad y mortalidad fetal y perinatal de pacientes provenientes de embarazos gemelares. Ante la presencia de una discordancia de peso entre los fetos de 20 -35 % y la restricción del crecimiento intrauterino selectiva, son algunas de las principales complicaciones perinatales.

El STFF es de las patologías con mayores complicaciones que afectan a las gestaciones MC y el cual presenta un desequilibrio hemodinámico entre ambos fetos a través de comunicaciones vasculares unidireccionales placentarias, en el que uno de los fetos actuará como donante y el otro como receptor.

Existe evidencia científica clara de que el tratamiento de elección en casos severos es la coagulación láser de las anastomosis superficiales y profundas mediante fetoscopia entre las 18 y 26 semanas de gestación. Se constata que esta nueva técnica tiene una menor incidencia de recurrencia tanto del síndrome de transfusión feto/fetal como de la secuencia anemia policitemia, con lo que se disminuirían los riesgos de repetir procedimientos, disminuyendo de esta manera la morbilidad materna y pérdidas.

La cirugía fetal en Costa Rica ahora mismo se encuentra en una etapa intermedia de desarrollo, con un potencial de crecimiento enorme en los años venideros . El diagnóstico rápido y oportuno nos permitirá realizar el tratamiento adecuado en este caso la coagulación con láser, de este modo ayudaremos a que la técnica sea efectiva.

Identificar alteraciones en la estructura vascular placentaria y el análisis morfológico de las todas las placentas monocoriales representan ser factor fundamental para el entendimiento de la fisiología placentaria de pacientes con embarazo monocorial diamniótico.

Se observa que la presencia de una única arteria umbilical es una anomalía presente entre un 0.5% a 0.7% de todos los nacimientos, su importancia se encuentra en la alta frecuencia de anomalías asociadas que la acompañan siendo cerca de un 65%, siendo las urinarias seguidas por patologías cardíacas y esqueléticas con igual tasa. Se asocia también con trisomía 13 y 18. La mortalidad generalmente causada por las anomalías asociadas es muy alta. Incluso se ha llegado a asociar también con RCIU, prematuridad y bajo peso de nacimiento.

La fotocoagulación láser bajo guía fetoscópica de los vasos comunicantes en los embarazos gemelares monocoriales-biamnióticos con el síndrome de transfusión intergemelar actualmente debe considerarse el tratamiento estándar en los estadios descritos según la clasificación de Quintero y cols. Para mejorar las tasas de resultados de morbilidad y mortalidad de todos los productos de este tipo de embarazos.

Ya que se evidencia un ascenso tanto en las tasas de supervivencia y una disminución en la muerte fetal tanto del feto donante como del feto receptor en embarazos gemelares monocoriales-biamnióticos donde se aplicaron las diferentes técnicas con cirugía láser bajo fetoscopia.

Los estudios ecográficos Doppler y no Doppler presentan un pilar fundamental en el estudio cardiaco en gemelos afectados por el síndrome transfusional feto feto, esto gracias al estudio y la implementación del Chop Score, flujo venoso umbilical además del perfil cardiaco en el feto receptor y de esta manera poder identificar de manera temprana el inicio en la aparición de la afección cardiaca en estos pacientes.

El flujo sanguíneo no oxigenado circula, a través de la arteria del gemelo donador luego pasa hasta los cotiledones compartidos con el gemelo receptor, sitio donde se oxigena por medio de las vellosidades placentarias llevándose a cabo el intercambio gaseoso. Posteriormente, la sangre oxigenada pasa a una vena del gemelo receptor, lo cual genera un desequilibrio de volemia y oxigenación sanguínea entre ambos fetos.

Se observa que, ante la presentación más grave del síndrome tratados antes de las 26 semanas de gestación por medio de la cirugía láser, resultan en mejores tasas de supervivencia y menores afecciones a nivel neurológico.

Se constata que esta nueva técnica muestra una menor incidencia de recurrencia tanto del síndrome de transfusión feto/fetal como de la secuencia anemia policitemia, con lo que se disminuirían los riesgos de repetir procedimientos poniendo en riesgo la vida del niño y su madre, disminuyendo morbilidad materna y pérdidas o parto pretérmino.

Realizar la fotocoagulación láser ha sido el tratamiento óptimo entre las semanas 16-26 de gestación, mejorando drásticamente los resultados con tasas de supervivencia mayores al 90%. Dejando a un lado los riesgos inherentes a este tipo de intervención, la fotocoagulación láser bajo guía fetoscópica parece ser el tratamiento óptimo para los estadios II a IV, sin delimitarse

adecuadamente el mejor estadio para la realización de este procedimiento y la razón del tiempo de intervención.

Se puede confirmar que la cirugía ha tenido excelentes resultados, similares a de otros centros de referencia internacionales. Esto se debe al trabajo conjunto de los profesionales y la institución, que han apoyado en forma irrestricta el desarrollo de esta subespecialidad.

En embarazos múltiples factores como la preeclampsia, el STFF, y la competencia entre los fetos por su sitio de los nutrientes y la captación de oxígeno, el parto parece llevarse a cabo considerando los riesgos de restricciones de crecimiento y problemas para el neuro desarrollo.

El mecanismo generador de la variación en infantes que sufrieron STFF, planteando que el desequilibrio hemodinámico y los cambios en la sangre conducen a daños isquémicos hipóxicos durante el embarazo o incluso post natalmente asociados con bajo peso y prematuridad.

Aquellos gemelos con la presencia de alguna enfermedad cardiorrespiratoria presentan un mayor riesgo a manifestar alteraciones en los movimientos motores finos. La anomalía placentaria presente en STFF contribuye a la formación cardíaca anormal, principalmente en los gemelos receptores, siendo los más comunes la hipertrofia ventricular, regurgitación atrioventricular, y función ventricular ya sea derecha o izquierda anormal.

A pesar de los avances terapéuticos, la sobrevida global no supera el 60% y solo un 80% con al menos un recién nacido vivo, representando el 10%-17% de la mortalidad perinatal. Siendo presentes las complicaciones predominantemente en el gemelo receptor: hipertrofia ventricular unilateral o bilateral (18% - 49%), aumento de la relación cardiorrespiratoria (47%), dilatación ventricular (17% - 31%), regurgitación tricúspide (35% - 52%), y regurgitación mitral (13% - 15%).

La evidencia muestra que con la técnica de Solomon se presenta una menor incidencia en recurrencia tanto del síndrome de transfusión feto - feto como de la secuencia anemia policitemia, por lo que se disminuirían los riesgos de reintervención, disminuyendo la morbilidad materna y pérdidas o parto pretérmino.

Lo presentado en los estudios permite afirmar la relación existente con la morbi-mortalidad de los pacientes según los estadios más tempranos de Quintero al momento del tratamiento son los que tienen mejor evolución y desenlace, por lo que es de gran importancia la detección, vigilancia y tratamiento oportunos de los embarazos gemelares, monocoriales, monoamnióticos, además de la búsqueda de estrategias de prevención de complicaciones, apoyo nutricional y terapias de estimulación temprana que limiten las alteraciones en el neurodesarrollo y crecimiento a largo plazo.

Debido al alto riesgo implícito en los tipos de embarazo monocorial, se recomienda a los proveedores de la salud informen a toda paciente con este tipo de embarazo que se mantengan alerta y que ante la presencia de cualquier evidencia descrita anteriormente es asociada a distinto tipo de complicación.

Se tiene que destacar la importancia de un diagnóstico precoz, exhaustivo y realizado por un equipo altamente calificado en estas técnicas; ya que, como hemos visto, el desenlace del cuadro depende en su totalidad del diagnóstico precoz, un estadiaje correcto, del tratamiento efectivo y del momento en el que éste se realiza.

De igual manera se concluye que se para que se presente una alteración en el neurodesarrollo se logró identificar y establecer específicas variables entre las que encontramos que sea el feto donador, bajo ingreso económico y presencia de enfermedades cardiorrespiratorias en sobrevivientes del STFF luego de emplearse la fotocoagulación láser.

Concomitantemente, se destacó que a largo plazo las posibles complicaciones necrológicas y cardiovasculares en gemelos que nacieron posterior a un tratamiento intrauterino correlacionan lo apropiado que es un tratamiento prenatal precoz.

Por lo que se describe como pueden ser evitadas las complicaciones presentadas dentro del STFF al ser diagnosticadas tempranamente además de poder lograr la adquisición de una conciencia y búsqueda exhaustiva en embarazos monocoriales de esta patología y no se extrañó a que en el momento diagnóstico no ser ajeno a las complicaciones que este síndrome puede

conllevar y siempre existir una sospecha temprana por parte del clínico son de carácter vital para una mejoría en la calidad de vida y mejor pronóstico.

Recomendaciones

Se les recomienda a los médicos que investiguen y estén conscientes de las quejas presentadas por embarazos monocoriales di amnióticos. La sospecha prenatal ecográfica y su conocimiento alerta tanto al cirujano como al resto del equipo para la toma de decisiones postnatales.

Es importante realizar el tamizaje y el diagnóstico ecográfico desde el primer trimestre para hacer estrecha vigilancia a partir de las 18 semanas. Igualmente se evidencia que existe una asociación encontrada entre riñón único ectópico en el gemelar donante y la ocurrencia de un STFF podría ser casual, pero podría constituir un elemento más a tener en consideración en el estudio de la etiopatogenia del síndrome.

Se indica que la decisión de una alternativa terapéutica inmediata al momento diagnóstico ya que esta patología se relaciona con una mortalidad del 80 – 100% y debido a que los embarazos monocoriales representan un alto riesgo de resultados adversos fetales y neonatales.

Es de carácter principal que cada profesional médico conozca de esta patología, pues un diagnóstico prenatal asertivo puede disminuir sus complicaciones. Paciente embarazo que presente STFF debe recibir una atención especializada, rigurosa e integral para asegurar una mejor sobrevida materna y mejorar el pronóstico de vida de los fetos.

Cabe recalcar que un seguimiento de los embarazos gemelares monocoriales “complicado” requiere una supervisión especializada en medicina fetal. Ya que estos embarazos presentan un alto riesgo de parto pretérmino, y por el uso de esteroides en la maduración fetal, se recomienda que deben inducirse el parto entre las semanas estacionales 24-33, particularmente en STFF estadio III.

Recordar que el tratamiento efectivo en STFF se basa en el entendimiento y apreciación de la complejidad de las anastomosis vasculares que existen en las placentas monocoriales

biamnióticas. Hoy en día la cirugía fetal en Costa Rica se encuentra en una etapa intermedia de su desarrollo, pero se observa un alto potencial de crecimiento en los años por venir.

REFERENCIAS

- Abudien G., Galdames A., Yamamoto M., 2006” Evaluación de la función cardiovascular en el síndrome de transfusión feto-fetal. Revisión de artículos publicados”. Recuperado de: <http://www.scielo.org.co/pdf/muis/v29n3/0121-0319-muis-29-03-00061.pdf>
- Arias F. Gestación múltiple. En: Guía práctica para el embarazo y el parto de alto riesgo. Madrid: Mosby/Doyma Libros, 2a ed. 1994. p. 132-150. Recuperado de: <http://www.sidalc.net/cgi-bin/wxis.exe/?IsisScript=LIBRO.xis&method=post&formato=2&cantidad=1&expresion=mfn=019582>
- Bajora, R., Wigglesworth, J., & Fisk, N. M. (1995). Angioarchitecture of monochorionic placentas in relation to the twin-twin transfusion syndrome. *American Journal of Obstetrics and Gynecology*, 172, 856–63. Recuperado de: <https://www.sciencedirect.com/science/article/abs/pii/000293789590011X>
- Benoit R.& Baschat A. (2014). “Twin-to-Twin Transfusion Syndrome: Prenatal Diagnosis and Treatment”. *American Journal of Perinatology* Vol. 31. Recuperado de
- Bermúdez C, Becerra CH, Bornick PW, Allen MH, Arroyo J, Quintero RA. “Placental types and twin-twin transfusion syndrome” *Am J Obstet Gynecol* 2002;187:489-94. Recuperado de: <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S0002937802001576>
- Bush, Melissa C., and Martin L. Pernoll.. "Gestación múltiple." Diagnóstico y tratamiento ginecoobstétricos, 11e Eds. Alan H. DeCherney, et al. New York, NY: McGraw-Hill, 2014, <http://accessmedicina.mhmedical.com/content.aspx?bookid=1494§ionid=98125728>.
- C. M., Bascuñán A. A., Valencia M. C., Rencoret P. G., Caballero T. R. & Quezada L. S., “Complicaciones tardías de la terapia láser como tratamiento de la Transfusión Feto-Fetal: caso clínico”. *Revista Chilena Obstetricia Ginecología*. 76(1): 42 – 46.
- Cambranes M., E., Alvarado A., J. & Campos R., E. (2013). “Manejo del Embarazo Gemelar”. Instituto Guatemalteco de Seguridad Social (IGSS), Subgerencia de Prestaciones en Salud, Comisión de Elaboración de Guías de Práctica Clínica Basadas en Evidencia (GPC-BE) GPC-BE 42, Guatemala. Recuperado de <https://www.binasss.sa.cr/>

- Castellanos R., G., Riesgo R., Tristá R. (2016). “Síndrome de transfusión feto-fetal con riñón único ectópico en gemelar donante. Presentación de un caso”. *Medisur*, Volumen 14, Número 5. Recuperado de <https://www.binasss.sa.cr/>
- Cincotta, R., & Kumar, S. (2016). Future Directions in the Management of Twin-to-Twin Transfusion Syndrome. *Twin Research and Human Genetics*, 19(3), 285-291. doi:10.1017/thg.2016.32
- Cindy M., (2018). “Síndrome de Transfusión Feto – Fetal”. *Revista Médica Sinergia Vol.3 Num:3 marzo 2018* pp:13 – 16. Recuperado de <https://www.binasss.sa.cr/>
- Cordero G. G., Santillán B. V., Frías M. B., Carrera M. S., Yllescas M. E., & Barrera M. P., (2016). “Síndrome de Transfusión Feto-Feto: Resultados neonatales en un hospital de tercer nivel en la ciudad de México”. *Perinatol Reprod Hum.* 2016; 30 (1): 2-8. Recuperado de <https://www.binasss.sa.cr/>
- Couck, I., & Lewi, L. (2016). The Placenta in Twin-to-Twin Transfusion Syndrome and Twin Anemia Polycythemia Sequence. *Twin Research and Human Genetics*, 19(3), 184-190. doi:10.1017/thg.2016.29
- Chaulouhi G., Essaoui M., Stirnemann J., Quibel T., Deloison B., Salomon L., Ville Y., 2011. “Laser therapy for twin-to-twin transfusion syndrome (TTTS)” Recuperado de: <https://obgyn.onlinelibrary.wiley.com/doi/abs/10.1002/pd.2803>
- Chmait R., Kontopoulos E. & Quintero R. (2014). “Sequential Laser Surgery for Twin–Twin Transfusion Syndrome”. *American Journal of Perinatology* Vol. 31. Recuperado de <https://www.binasss.sa.cr/>
- Danskin FH, Neilson JP. Twin-to-twin transfusion syndrome: What are appropriate diagnostic criteria? *Am J Obstet Gynecol* 1989; 161:365- 369. Recuperado de: <https://www.sciencedirect.com/science/article/abs/pii/0002937889905218>
- De Lia J. & Kuhlmann R. (2014). “Twin-to-Twin Transfusion Syndrome—30 Years at the Front”. *American Journal of Perinatology* Vol. 31 No. S1/2014. Recuperado de <https://www.binasss.sa.cr/>
- De Lia J., Kuhlmann R., Lopez K., 1999, Treating previable twin-twin transfusion syndrome with fetoscopic laser surgery: Outcomes following the learning curve”. Recuperado de: <https://www.degruyter.com/view/j/jpme.1999.27.issue-1/jpm.1999.007/jpm.1999.007.xml>

- De Lia JE, DP Cruikshank, WR Keye: Fetoscopic laser occlusion of chorioangiopagus in severe twin transfusion syndrome. *Obstet Gynecol* 75 (1990) 1046. Recuperado de: <https://europepmc.org/abstract/med/2342732>
- De Lia, J., Kuhlmann, R., & Emery, M. (2000). Maternal metabolic abnormalities in twin-to-twin transfusion syndrome at mid-pregnancy. *Twin Research*, 3(2), 113-117. doi:10.1375/twin.3.2.113
- DeLia JE, Emery MG, Sheafor SA, Jennison TA. Twin transfusion syndrome: successful in utero treatment with digoxin. *Int J Gynaecol Obstet* 1985; 23:197-201. Recuperado de: [https://obgyn.onlinelibrary.wiley.com/doi/abs/10.1016/0020-7292\(85\)90104-3](https://obgyn.onlinelibrary.wiley.com/doi/abs/10.1016/0020-7292(85)90104-3)
- Denbow M. L., Battin M. R., Cowan F., Azzopardi D., Edwards A. D. & Fisk N. M. (1998). “Neonatal cranial ultrasonographic findings in preterm twins complicated by severe fetofetal transfusion syndrome”. *Am J Obstet Gynecol* Volume 178, Number 3. Recuperado de <https://www.binasss.sa.cr/>
- Durán M. M., Ariza P. E. (2015). “Síndrome de transfusión feto fetal: Una mirada global a la enfermedad”. *Med UNAB*, Vol. 18(3):204-212. Recuperado de <https://www.binasss.sa.cr/>
- Embarazo multifetal. In: Cunningham F, Leveno KJ, Bloom SL, Spong CY, Dashe JS, Hoffman BL, Casey BM, Sheffield JS. eds. *Williams. Obstetricia*, 24e New York, NY: McGraw-Hill; 2015. <http://accessmedicina.mhmedical.com/content.aspx?bookid=1525§ionid=100462721>. Accessed octubre 04, 2019.
- Essaoui M., Chalouhi G.E., Chalouhi G. E., Stirnemann J., Salomon I., J. & Ville Y. (2015). “Fisiopatología del síndrome de transfusión feto-fetal y principios del tratamiento”. *EMC-Ginecología-Obstetricia*, Volumen 51, número 4. Recuperado de <https://www.binasss.sa.cr/>
- Farmakides G, Schulman H, Saldana LR y cols. Surveillance of twin pregnancy with umbilical artery velocimetry. *Am J Obstet Gynecol* 1985; 153:789-792. Recuperado de: <https://www.sciencedirect.com/science/article/abs/pii/0002937885903485>
- García k. & Salgado O., L. (2015). “*Síndrome de Transfusión Feto-Fetal en un embarazo de trillizos Bicornial-Tri-Amniótico igual sexo manejado con fotocoagulación láser guiada por fetoscopia. Reporte de caso y revisión de la literatura*”. *Revista de Biociencias*, Volumen 10, Número 1: 51 – 57. Recuperado de

- Gedda, L. (1961). *Twins in history and science*. Springfield, IL: Charles C. Thomas Publisher. Recuperado de:
https://www.researchgate.net/publication/43344186_Twin_Research_Revisionism_and_Metahistory
- Glennon, C., Shemer, S., Palma-Dias, R., & Umstad, M. (2016). The History of Treatment of Twin-to-Twin Transfusion Syndrome. *Twin Research and Human Genetics*, 19(3), 168-174. doi:10.1017/thg.2016.27
- Gomez-Castro L., Parra G., Vergara F., Parra M., Gómez M., Cuellar R., Quintero R., 2010. “Síndrome de transfusión intergemelar estadio , manejado con fotocoagulación láser guiada por fetoscopia, complicado con síndrome de ballantyne y rciu selectivo del feto donante: reporte de caso y revisión de la literatura”. Recuperado de: <https://revista.fecolsog.org/index.php/rcog/article/view/257>
- Gonzalez de Dios J., Mora M., Durà T., Mateo M. 1998 “Hidrops fetal no inmunológico y secuencia adeformativa de oligoamnios como manifestación de transfusión gemelo-gemelo”. Recuperado de: <https://dialnet.unirioja.es/servlet/articulo?codigo=4412446>
- González J., Moya B., M., Durà T., T. & Moraleda M. (1998). “*Hidrops fetal no inmunológico y secuencia deformativa de oligoamnios como manifestación de transfusión gemelo-gemelo*”. *Anales Españoles de Pediatría*. An Esp Pediatr 49:627-630. Recuperado de
- González V. O. Gallo G. D. & Molina G. S. “*Complicaciones de la Gestación Gemelar Monocorial*”. Unidad de Medicina Materno-Fetal. UGC Ginecología y Obstetricia Hospital Universitario San Cecilio. CHUG. Granada.
- Gournay V. “Atteinte cardiaque au cours du syndrome transfuseur-transfusé à l’ère du traitement laser”. *Archives de Pédiatrie* 2015;22(HS2):131-132. Recuperado de
- Graef C., Ellenrieder B., Hecher K., Hackeloer B., Huber A., Bartmann P., 2005 “Long-term neurodevelopmental outcome of 167 children after intrauterine laser treatment for severe twin-twin transfusion syndrome”. Recuperado de:
<https://www.sciencedirect.com/science/article/abs/pii/S0002937805010902>
- Gull A., Aslan H., Polat I., Cebecu A., Bulut H., Sahin O., Ceylan Y., 2003 “Natural History of 11 Cases of Twin–twin Transfusion Syndrome Without Intervention”. Recuperado de:
<https://www.cambridge.org/core/journals/twin-research-and-human-genetics/article/natural->

history-of-11-cases-of-twin-twin-transfusion-syndrome-without-intervention/4627192B106B7249E9E273D3B51BAF45

- Hoopman M., Abele H., Wallwiener D., Kagan K., 2010. “Management of twin–twin transfusion syndrome”. European Society for Gynaecological Endoscopy. Recuperado de: <https://link.springer.com/article/10.1007/s10397-010-0575-2>
- Huamán G. M. & Yamamoto C. M. (2015). “Síndrome de transfusión feto-fetal (STFF)”. *Revista Peruana de Ginecología y Obstetricia*, vol. 61, núm. 3, 2015, pp. 281-285. Recuperado de <http://www.redalyc.org/articulo.oa?id=323442608011>
- Khalil, A., Cooper, E., Townsend, R., & Thilaganathan, B. (2016). Evolution of Stage 1 Twin-to-Twin Transfusion Syndrome (TTTS): Systematic Review and Meta-Analysis. *Twin Research and Human Genetics*, 19(3), 207-216. doi:10.1017/thg.2016.33
- Kontopoulos, E., Chmait, R., & Quintero, R. (2016). Twin-to-Twin Transfusion Syndrome: Definition, Staging, and Ultrasound Assessment. *Twin Research and Human Genetics*, 19(3), 175-183. doi:10.1017/thg.2016.34
- Lecointre L., Sananes N., Weingertner A. S., Kohler M. Guerra F., Fritz G., Viville B., Langer B., Nisand I. & Favre R. (2014). “Fetoscopic laser coagulation for twin–twin transfusion syndrome before 17weeks’ gestation: laser data, complications and neonatal outcome”. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2014; 44: 299–303. Recuperado de <https://www.binasss.sa.cr/>
- Lenclen R., Pauperizaciones A., Ciarlo G., Couderc S., Castela F., Örtqvist L., Ville Y., 2007 “Neonatal outcome in preterm monochorionic twins with twin-to-twin transfusion syndrome after intrauterine treatment with amnioreduction or fetoscopic laser surgery: comparison with dichorionic twins”. Recuperado de: <https://www.sciencedirect.com/science/article/abs/pii/S0002937807001494>
- Lopriore E, FP Vandenbussche, ES Tiersma, AJ de Beaufort, JP de Leeuw: Twin-to-twin transfusion syndrome: New perspectives. *J Pediatr* 127 (1995) 675. Recuperado de: [https://www.jpeds.com/article/S0022-3476\(95\)70152-4/abstract](https://www.jpeds.com/article/S0022-3476(95)70152-4/abstract)
- Lopriore E., Oepkes D., Walther F. (2011), “Neonatal morbidity in twin-twin transfusion syndrome”. *Early Human Development* 87 (2011) 595–599. Recuperado de <https://www.binasss.sa.cr/>
- Manning, N., & Archer, N. (2016). Cardiac Manifestations of Twin–to–Twin Transfusion Syndrome. *Twin Research and Human Genetics*, 19(3), 246-254. doi:10.1017/thg.2016.20

- Mari G: Amnioreduction in twin-twin transfusion syndrome □ A multicenter registry of 579 procedures. *Am J Obstet Gynecol* 178 (1998) S28. Recuperado de: <https://ci.nii.ac.jp/naid/10007861506/>
- Markus H., Wallwiener D., Abele H. & Kagan O., K. “*Management of twin–twin transfusion syndrome*”. *Gynecological Surgery*. Volume 7, Number 4, 7:329-333. ISSN 1613-2076. Recuperado de <https://www.researchgate.net/publication/226873023>
- Martínez J. M. & Gratacós E. (2011) “Protocolo Gestación Gemelar Monocorial: Síndrome de Transfusión Feto-Fetal Severo (STFF)”. Instituto Clínica de Ginecología, Obstetricia y Neonatología, Hospital Clínica de Barcelona. Recuperado de: <https://medicinafetalbarcelona.org/protocolos/es/patologia-fetal/stff.pdf>
- Martínez J. M. & Gratacós E. (2011). “*Protocolo Gestación Gemelar Monocorial: Síndrome de Transfusión Feto-Fetal Severo (STFF)*”. Instituto Clínica de Ginecología, Obstetricia y Neonatología, Hospital Clínica de Barcelona. Recuperado de <https://www.binasss.sa.cr/>
- Martínez P. J., (2015). “Síndrome de transfusión feto-fetal”. *Revista de los estudiantes de medicina de la Universidad Industrial de Santander*. Recuperado de <https://www.researchgate.net/publication/280239800>
- Masami Y. C., Moisés H., Astudillo D. J., Pedraza S. D., Fleiderman D. J., Hidalgo G., Alvarado I. F. & González V. M. (2016). “Síndrome de Transfusión Feto-Fetal: experiencia de 69 CASOS”. *Revista Peruana de Ginecología y Obstetricia*. Recuperado de <https://www.binasss.sa.cr/>
- Meller C., Vázquez L., Cambiaso O., Aiello H. & Otaño L., (2013). “Terapia fetal con ablación láser por fetoscopia en un embarazo gemelar monocorial complicado con síndrome transfundido-transfusor”. *Rev. Hosp. Ital. B.Aires* 2013; 33(4): 153-157. Recuperado de https://www1.hospitalitaliano.org.ar/multimedia/archivos/noticias_attachs/47/documentos/16201_153-157-HI-4-4Clinico-Meller.pdf
- Miralles G. A. (2017). “Complicaciones neurológicas tras el tratamiento láser en el Síndrome de Transfusión Feto-fetal: una revisión sistemática”. Trabajo fin de grado de la Facultad de Medicina. Universitas Mala Citana. Recuperado de
- Molina G. S., Casas P. R., & Ortiz M. R. (2016). “*Resultados perinatales en el síndrome de transfusión feto fetal manejados con la técnica de Solomon. Revisión de la literatura*”. *REV CHIL OBSTET GINECOL* 2016; 81(3): 234 – 242. Recuperado de <https://www.binasss.sa.cr/>

- Molina G. S., Solano M. A., Santana C. N., Ortega C. & Ayala D.A. (2017). “*Resultados perinatales en embarazos múltiples monocoriales relacionados con las características placentarias*”. Ginecol Obstet Mex. 2017 feb;85(2):80-91. Recuperado de <https://www.binasss.sa.cr/>
- Moon G. A. (2014). “Fetal Echocardiography in Twin–Twin Transfusion Syndrome”. American Journal of Perinatology Vol. 31. Recuperado de
- Naeye, R. L. (1965). Organ abnormalities in human parabiotic syndrome. American Journal of Surgical Pathology, 46, 829– 842. Recuperado de: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC1920412/>
- Odibo, A., & Macones, G. (2002). Management of Twin–Twin Transfusion Syndrome: Laying the Foundation for Future Interventional Studies. Twin Research, 5(6), 515-520. doi:10.1375/twin.5.6.515
- Pantoja G., M., Sánchez Z., F. & Marchena R., A. (2016). “*Manejo del síndrome de transfusión feto fetal en gestaciones gemelares monocoriales*”. Revista Cubana de Obstetricia y Ginecología 42(4). Recuperado de <https://www.binasss.sa.cr/>
- Parra C. M., Bascuñán A. J., Valencia M. C., Rencoret P. G., Caballero T. R., & Quezada L. S. (2011). “*Complicaciones Tardías de la Terapia Láser como Tratamiento de la Transfusión Feto-Fetal: Caso Clínico*”. Revista Chilena obstetricia Ginecología 76(1): 42 – 46. Recuperado de
- Parra S., G. & Salazar F., F. (2016). “*Síndrome de Transfusión Feto - Fetal*”. Trabajo de grado para optar por el Título de Médico, Universidad Técnica de Ambato. Recuperado de <https://www.binasss.sa.cr/>
- Patel S., Randolph L., Benirschke K., Llanes A., Yedigarova L. & Chmait R. (2012). J Ultrasound Med 2012; 31:555–560 |0278-4297. Recuperado de <https://www.binasss.sa.cr/>
- Pavón N. (2017). “*Embarazo Gemelar Doble: Incidencia, Morbilidad Y Resultados Perinatales Hospital Bertha Calderón Roque abril 2014 – ENERO 2017*”. Tesis Monográfica para optar al grado de Especialista en Ginecología y Obstetricia. Universidad Nacional Autónoma de Nicaragua UNAN Managua.
- Pinette MG, Pan Y, Pinette SG, Stubblefield PG. Treatment of twin-twin transfusion syndrome. Obstet Gynecol 1993; 82:841-846. Recuperado de: <https://europepmc.org/abstract/med/8414335>

- Pretorius DH, Mahony BS. Twin gestations. En: Nyberg DA y cols. Diagnostic ultrasound of fetal anomalies. Text and atlas. Sant Louis: Mosby Year Book, 1990. p. 592-622. Recuperado de: <https://www.aeped.es/sites/default/files/anales/49-6-15.pdf>
- Quintero R., Morales W., Allen M., Bornick P., Johnson P., Kruger M., 1999. “Staging of Twin-Twin Transfusion Syndrome”. Recuperado de: <https://www.nature.com/articles/7200292>
- Quintero, R., Kontopoulos, E., & Chmait, R. (2016). Laser Treatment of Twin-to-Twin Transfusion Syndrome. *Twin Research and Human Genetics*, 19(3), 197-206. doi:10.1017/thg.2016.28
- Robertson EG, Neer KJ. Placental injection studies in twin gestation. *Am J Obstet Gynecol* 1983; 147:170-173). Recuperado de: <https://www.sciencedirect.com/science/article/abs/pii/0002937883901114>
- Rojas J. & Ashton G. (2016). “*Fetoscópica y fotocoagulación láser en el síndrome de transfusión intergemelar: ¿en qué estadio realizarla? una revisión sistemática de la literatura*”. Universidad Libre Seccional Barranquilla. *Biociencias*, Volumen 11, Número 1: 77 – 88. Recuperado de <https://www.binasss.sa.cr/>
- Roman JD, Hare AA. Digoxin and decompression amniocentesis for treatment of feto-fetal transfusion. *Br J Obstet Gynecol* 1995; 102:421-423. Recuperado de: <https://obgyn.onlinelibrary.wiley.com/doi/abs/10.1111/j.1471-0528.1995.tb11298.x>
- Ropacka, M., Markwitz, W., & Blickstein, L. (2002). Treatment Options for the Twin-Twin Transfusion Syndrome: A Review. *Twin Research*, 5(6), 507-514. doi:10.1375/twin.5.6.507
- Ropacka, M., Markwitz, W., & Blickstein, L. (2002). Treatment Options for the Twin-Twin Transfusion Syndrome: A Review. *Twin Research*, 5(6), 507-514. doi:10.1375/twin.5.6.507
- Ropacka, M., Markwitz, W., & Blickstein, L. (2002). Treatment Options for the Twin-Twin Transfusion Syndrome: A Review. *Twin Research*, 5(6), 507-514. doi:10.1375/twin.5.6.507
- Rossi A. C. & 'Addario V. (2013). “Survival Outcomes of Twin-Twin Transfusion Syndrome Stage I: A Systematic Review of Literature”. *American Journal of Perinatology* Vol. 30 No. 1/2013. Recuperado de <https://www.binasss.sa.cr/>
- Rueda R. N., (2016). “Síndrome de transfusión feto-fetal”. *MÉD.UIS*. 2016;29(3):61-71. Recuperado de
- Saade GR, MA Belfort, DL Berry, T Bui, LD Montgomery, A Johnson, M O'Day, GL Olson, H Lindholm, L Garoff, KJ Moise: Amniotic septos- tomy for the treatment of twin oligohydramnios-

- polyhydramnios sequence. *Fetal Diagn Ther* 13 (1998) 86. Recuperado de: <https://www.karger.com/Article/PDF/20812>
- Sago H., Ishii K., Sugibayashi R., Ozawa K., Sumie M. & Wada S. (2018). “Fetoscopic laser photocoagulation for twin–twin transfusion syndrome”. *J. Obstet. Gynaecol. Res.* Vol. 44, No. 5: 831–839. Recuperado de <https://www.binasss.sa.cr/>
- Sánchez G. A., Encinas J. L., Antolín E., Vilanova A., Dore M., Triana P., Bartha J.L., López M. & Santamaría (2017). “*Complicaciones intestinales en el síndrome de trasfusión feto fetal (STFF)*”. Madrid. *Cir Pediatr.* 30:33-38. Recuperado de <https://www.binasss.sa.cr/>
- Santos B. J., Reyna V. E., Torres C. D., Viscarra H. J. & Hidalgo I. L. (2015). “Utilidad del ultrasonido en embarazos gemelares Ultrasound usefulness in twin pregnancies diagnosis”. Artículo de revisión. *Rev. Latin. Perinat.* 2016, 19 (2): (117). Recuperado de
- Senat M., Dekrets J., Boulvain M., Pause A., Winer N., Ville Y., 2004 “Endoscopic Laser Surgery versus Serial Amnioreduction for Severe Twin-to-Twin Transfusion Syndrome”. Recuperado de: <https://www.nejm.org/doi/full/10.1056/NEJMoa032597>
- Sepúlveda M. A., Valdés R. E. & Parra C. M. (2013). “Serie guías clínicas: complicaciones del embarazo gemelar monocorial”. *Rev Hosp Clín Univ Chile* 2016; 27: 329 – 44. Recuperado de
- Simpson L. (2013). “Twin-twintransfusionsyndrome”. *American Journal of Obstetrics*. Recuperado de
- Suzuki, S., Sawa, R., Yoneyama, Y., Otsubo, Y., & Araki, T. (1999). “Fetal middle cerebral artery Doppler waveforms in twin-twin transfusion syndrome”. *Gynecologic and Obstetric Investigation*, 48, 98–101. Recuperado de: <https://www.karger.com/Article/Abstract/10190>
- Taylor M. J., Govender L., Jolly M., Wee L. & Fisk N. (2002). “Validation of the Quintero Staging System for TwinTwin Transfusion Syndrome”. Elsevier Science Inc. Recuperado de
- Taylor M., Govender L., Jolly M., Wee L., Fisk N., 2002 “Validation of the Quintero Staging System for Twin- Twin Transfusion Syndrome”. Recuperado de: <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S002978440202392X>
- Umur A., van Gemert M., Nikkels P., Ross M., 2002 “Monochorionic Twins and Twin–Twin Transfusion Syndrome: The Protective Role of Arterio-arterial Anastomoses”. Recuperado de: <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S0143400401907581>

- Urig MA, Clewell WH, Elliott JP. Twin to twin transfusion syndrome. *AmJ ObstetGynecol* 1990;163:1522-1526. Recuperado de: <https://www.sciencedirect.com/science/article/abs/pii/000293789090618H>
- van Gemert M., Umur A., Tijssen J., Ross M., 2001 “Twin-twin transfusion syndrome: etiology, severity and rational management”. Recuperado de: https://journals.lww.com/co-obgyn/Fulltext/2001/04000/Twin_twin_transfusion_syndrome__the_challenge_of.15.aspx
- Van Klink J., Koopman H., Van Zwet E., Middeldorp J., Walther F., Oepkes D. & Lopriore E. (2014). “Improvement in neurodevelopmental outcome in survivors of twin-twin transfusion syndrome treated with laser surgery”. *American Journal of Obstetrics & Gynecology*. Recuperado de
- Vessoni A. A., Campos D., Moura C. T., Silva de Souza D., Andrioli P. C. & Mantovani G., M. (2014). “Twin-twin transfusion syndrome: neurodevelopmental screening test”. *Amabile Vessoni Arias et al. TTTS: neurodevelopmental screening test*. Recuperado de <https://www.binasss.sa.cr/>
- Ville Y., Hyeet J., Ketcher K., Nicolaidis K., 1995) PRELIMINARY EXPERIENCE WITH ENDOSCOPIC LASER SURGERY FOR SEVERE TWIN-TWIN TRANSFUSION SYNDROME. Recuperado de: <https://www.nejm.org/doi/full/10.1056/NEJM199501263320404>
- Weiner c., Ludomirski A., 1994) Diagnosis, pathophysiology, and treatment of Chronic Twin-Twin Transfusion Syndrome. Recuperado de: <https://www.karger.com/Article/Abstract/263949>
- Weir, P. E., Ratten, G. J., & Beischer, N. A. (1979). Acute polyhydramnios — A complication of monozygous twin pregnancy. *British Journal of Obstetrics and Gynaecology*, 86, 849–853. Recuperado de: <https://obgyn.onlinelibrary.wiley.com/doi/abs/10.1111/j.1471-0528.1979.tb10710.x>
- Yamamoto C. M., Astudillo D. J., Pedraza S. D., Muñoz S. H., Insunza F. A., Fleiderman D. J. & Riveros K. R. (2009). “Tratamiento por Fetoscopia del Síndrome de Transfusión Feto Fetal en Clínica Alemana de Santiago”. *Revista chilena obstetricia y ginecología*. 74(4): 239 – 246.
- Yamamoto M., Astudillo J., Pedraza D., Fleiderman J., Hidalgo G., Insunza A., Gonzalez M., 2006 “Síndrome de transfusión feto fetal: 70 casos tratados”. Recuperado de: http://www.scielo.org.pe/scielo.php?pid=S230451322016000200008&script=sci_arttext&tlng=pt
- Zhao D. P., Peeters S. H., Middeldorp J. M., Oepkes D. & Lopriore E. (2013). “Laser surgery in twin-twin transfusion syndrome with proximate cord insertions”. *D.P. Zhao et al. / Placenta* 34 (2013) 1159e1162. Recuperado de <https://www.binasss.sa.cr/>

Zosmer N. , Bajoria R., Weiner E., Rgiby M., Vaughan J., Fisk N. 1994 “Clinical and echographic features of in utero cardiac dysfunction in the recipient twin in twin- twin transfusion syndrome”.
Recuperado de: <https://heart.bmj.com/content/72/1/74.short>