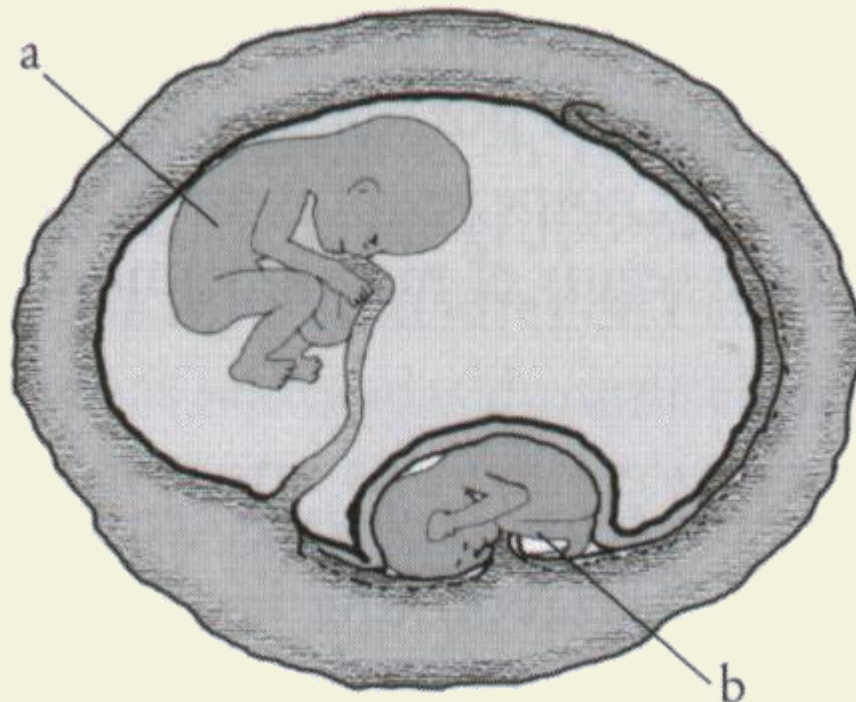


Síndrome de transfusión feto-fetal



Àngela Rico Rodes
Residente 3º año de Pediatría
Sección Neonatos
Tutor: Honorio Sánchez

Indice

- Introducción
- Síndrome de transfusión feto-fetal (TTTS)/ secuencia anemia-poliglobulia (TAPS)
- Fisiopatología
- Clasificación (Quintero y CHOP)
- Complicaciones
- Tratamiento
- Conclusiones

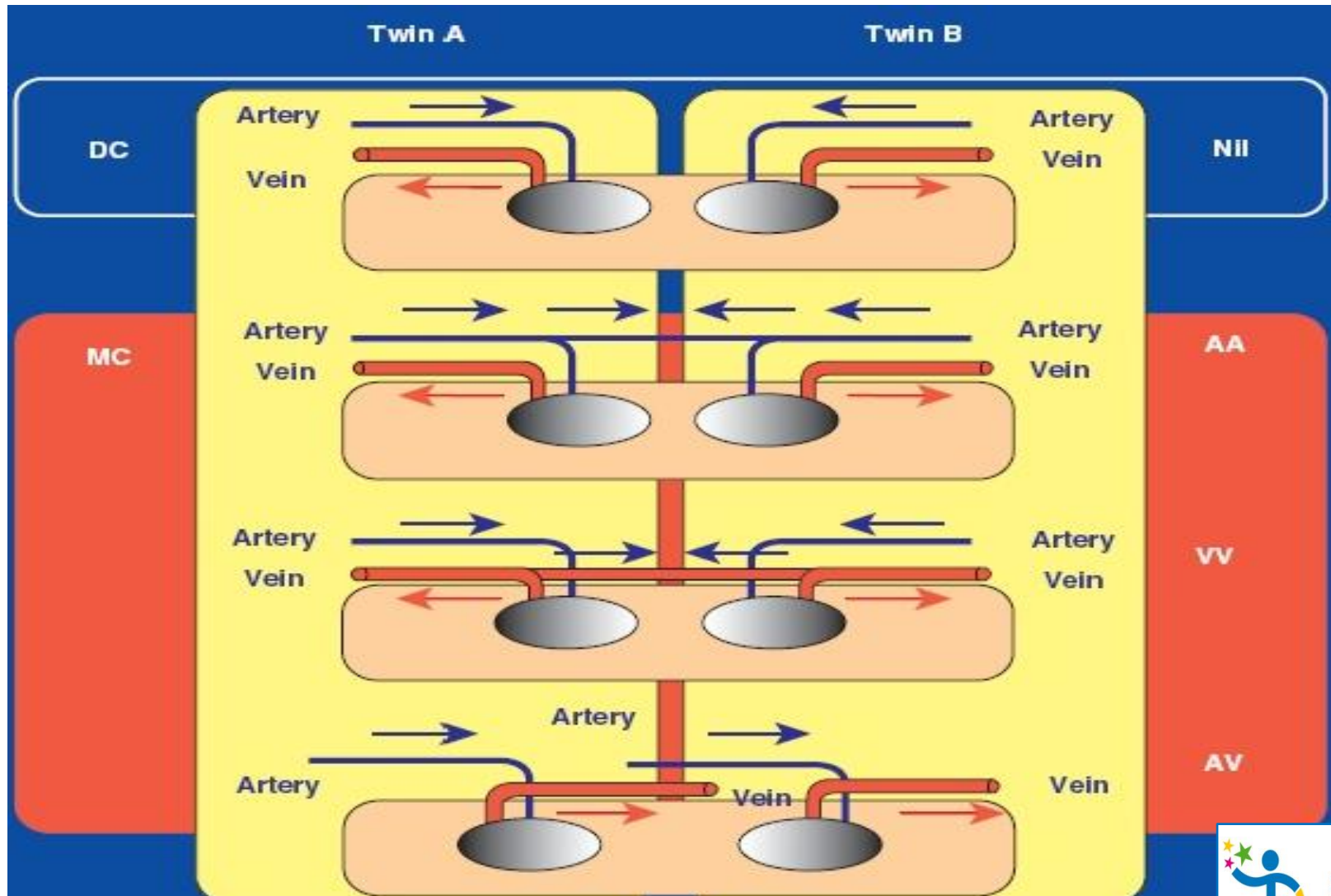
Introducción

- Es una de las complicaciones más graves del embarazo gemelar monocorial
- La **incidencia** no está clara pero se calcula que **9-15% de monocoriales biamniótico** y el 6% monoamniótico
- Asocia **alto riesgo de mortalidad fetal/neonatal**
- Los fetos que sobreviven tiene riesgo de **alteraciones cardiacas, neurológicas y trastornos del desarrollo**

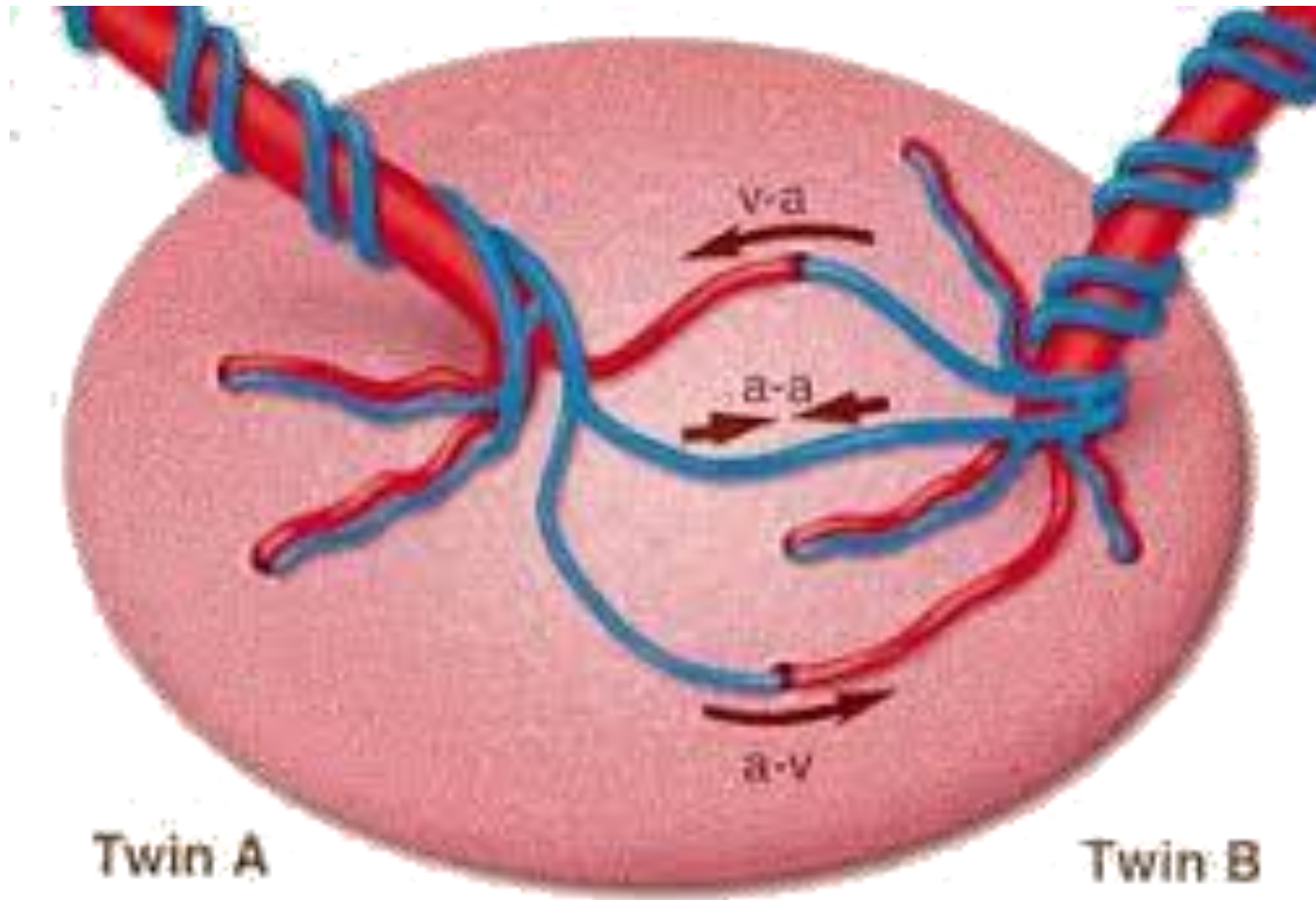
Introducción

TTTS (Twin-twin transfusion syndrome)	TAPS (twin anemia-polycythemia sequence)
Antes de las 26 semanas de gestación	Después de la semana 26 de gestación
Polihidramnios >8cm/ oligoamnios <2cm	Anemia/policitemia (no diferencia de volumen) con una diferencia de Hb> 8mg/dl
Si el oligoamnios es grave se produce el síndrome del gemelo adherido	Incidencia del 3-6% y tras el tratamiento del TTTS con láser la incidencia aumenta 2-13%
En el polihidramnios el feto tiene mucha movilidad y produce compresión del otro feto	Discordancia en el crecimiento
	Policitemia grave puede llevar a trombosis fetal y placentaria
	Anemia grave puede llevar a hydrops
	Prenatalmente puede ser diagnosticado cuando la velocidad pico de velocidad sistólica cerebral media en el donante es 1,5 veces mayor en relación con la mediana y 0,8 menor en el receptor

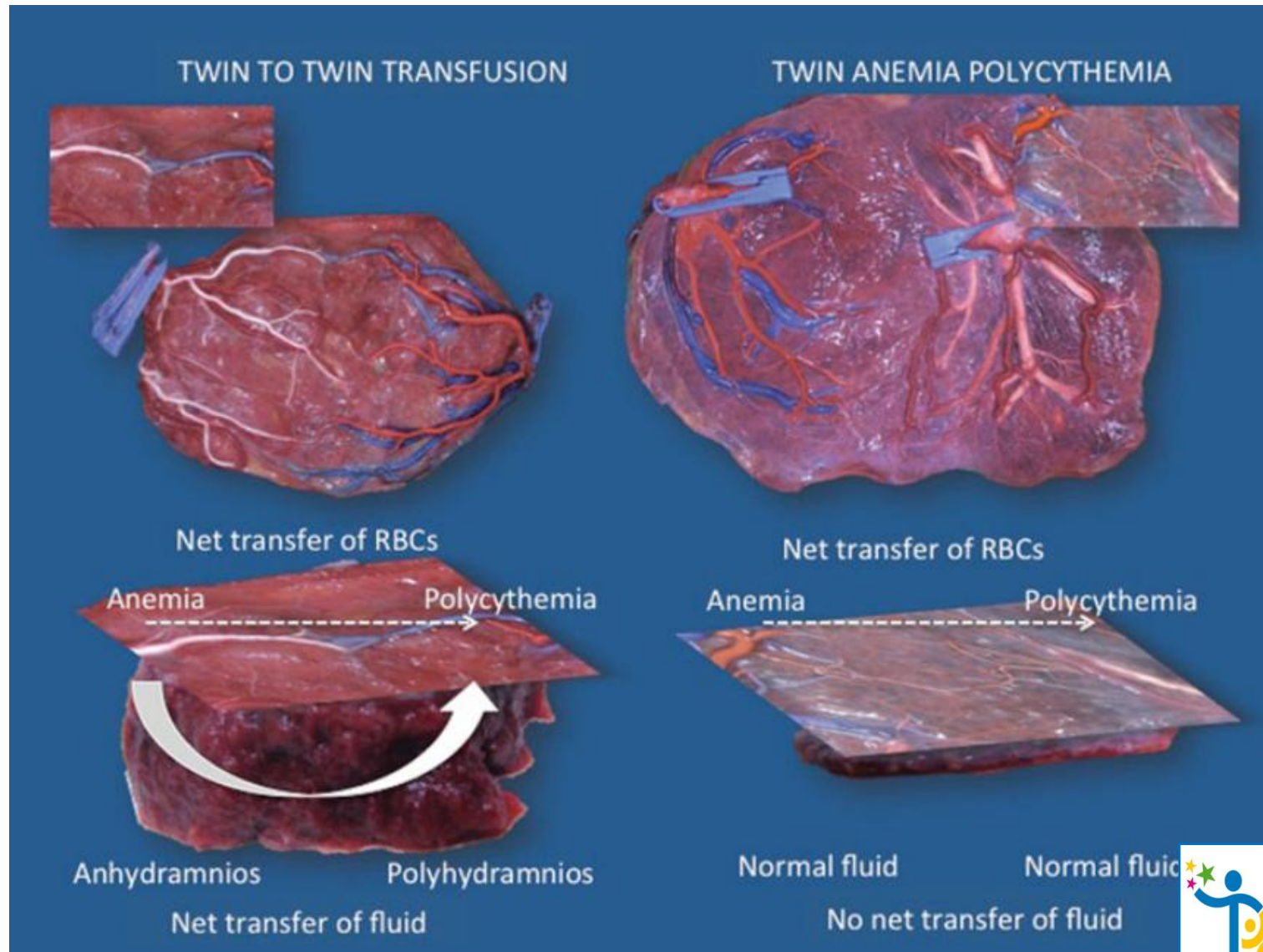
Fisiopatología



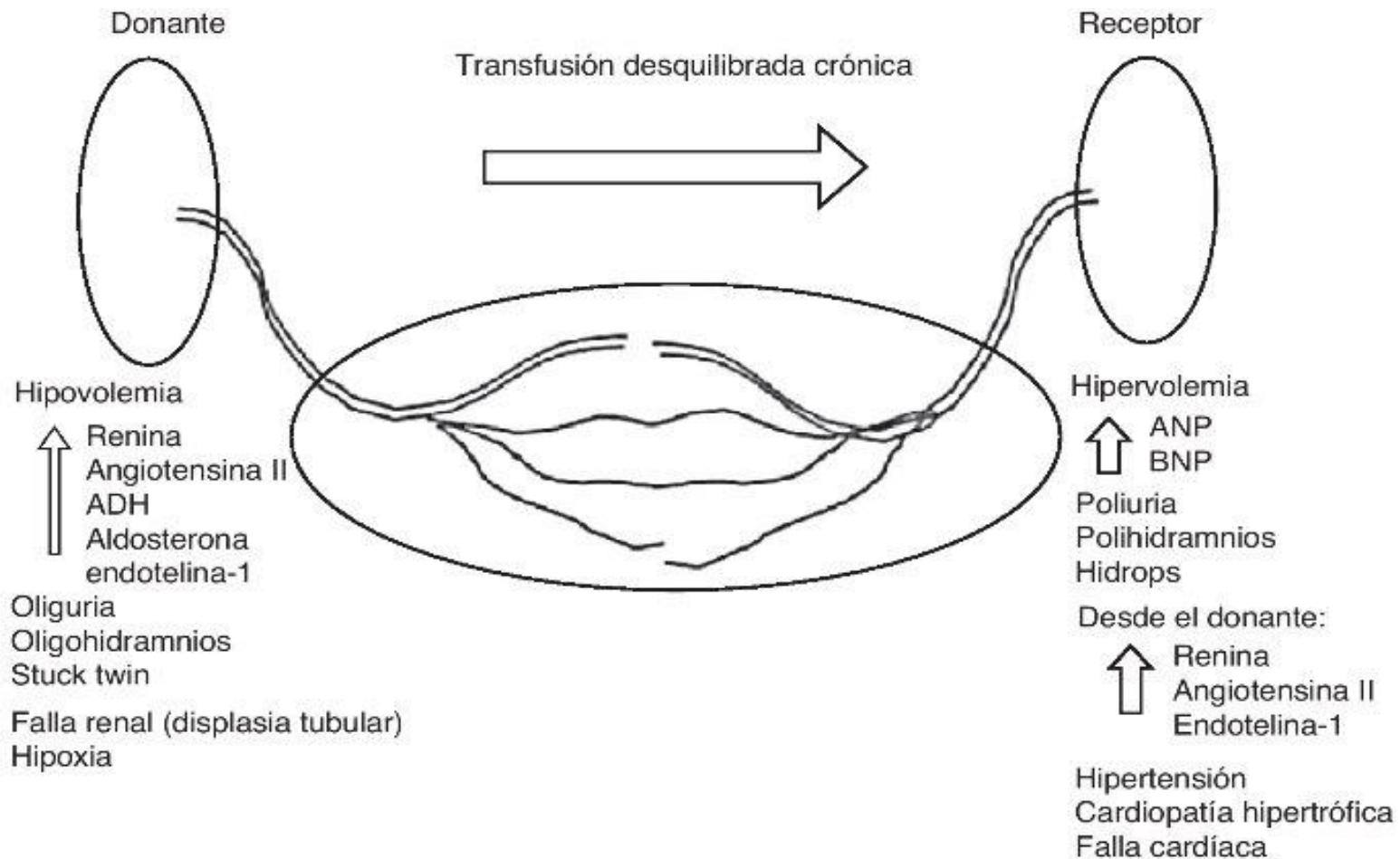
Fisiopatología



Fisiopatología



Fisiopatología



STFF = síndrome de transfusión feto-fetal; ADH = hormona antidiurética; ANP = péptido natriurético
BNP = péptido natriurético cerebral; ↑ = incremento

Fisiopatología

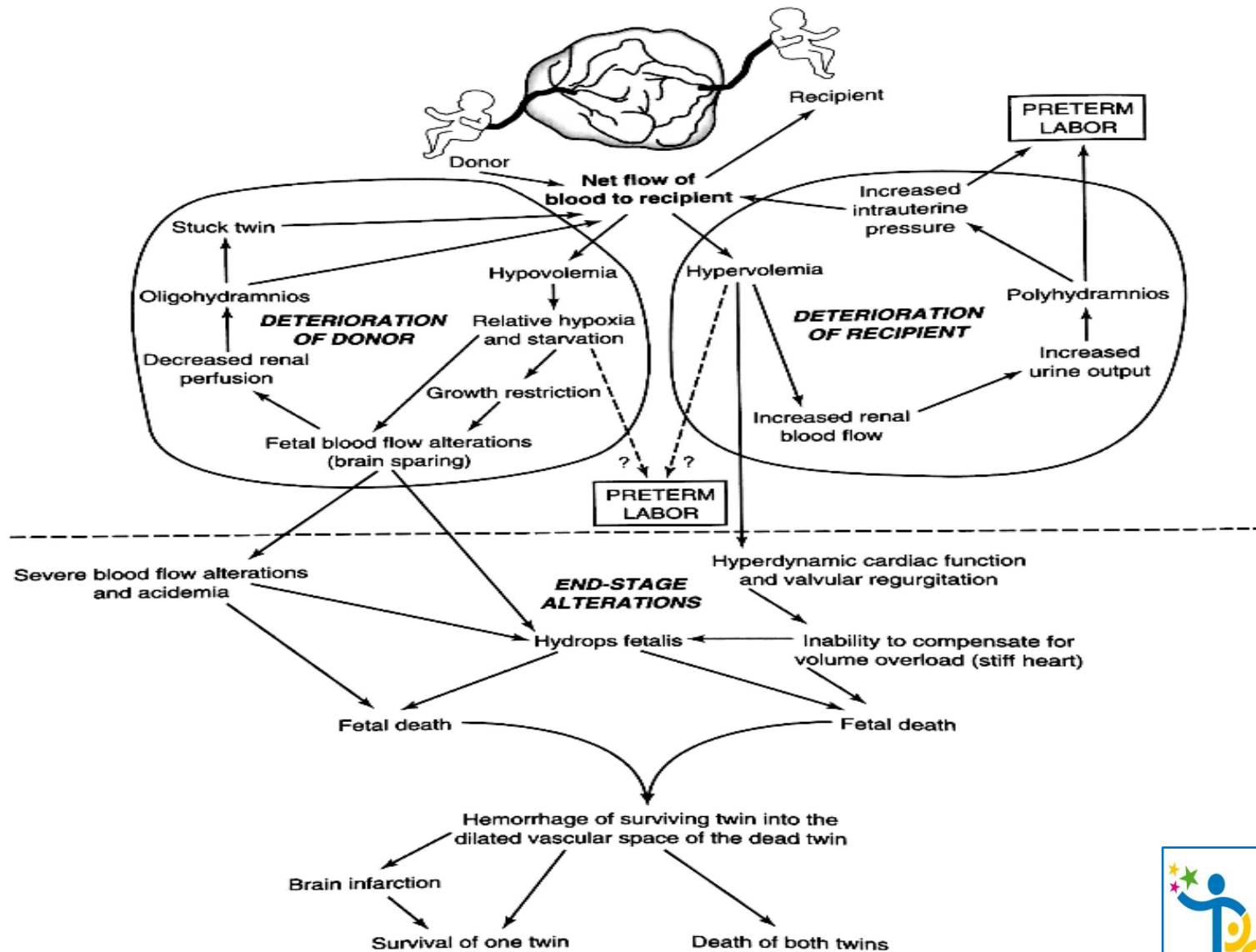


Figure 29-3. Fetal and intrauterine physiologic changes in severe twin-twin transfusion syndrome.

Clasificación (Quintero 1999)

Estadio I	- Secuencia de oligoamnios/polihidramnios - Vejiga del donante visible - Doppler normal
Estadio II	- Secuencia de oligoamnios/polihidramnios - Vejiga del donante no visible - Doppler normal
Estadio III	- Secuencia de oligoamnios/polihidramnios - Vejiga del donante no visible - Alteración Doppler: <u>Donante</u>: arteria umbilical con flujo ausente o reverso al final de la diástole, <u>Receptor</u>: ductus venoso con flujo reverso, vena umbilical con flujo pulsátil
Estadio IV	- Ascitis, derrame pleural o pericárdico, edema cutáneo o hidrops
Estadio V	- Muerte

Clasificación (Quintero 1999)

- Esta clasificación tiene importantes limitaciones:
 - Puede haber una **presentación atípica** (el donante puede tener **vejiga persistente y alteración del flujo**)
 - **Estadio alto indica peor pronóstico**, pero hay veces que aunque no estén en estadio alto tiene clínica grave
 - **Estadio I** puede **progresar rápidamente** a un III y la **regresión** puede ocurrir en un **15% al estadio I** y el **60% al estadio II**
 - Un problema de esta clasificación es que **no refleja el problema global, no valora la alteración cardíaca**

Clasificación Cardiovascular

- Clasificación presentada por el Hospital Pediátrico de Filadelfia.
(CHOP score), basada en ecocardiografía y doppler

TABLE 3

Parameters Used to Create the CHOP Cardiovascular Score for Quantifying TTTS

1 R	Ventricular elements	a. Enlargement b. Hypertrophy c. Systolic function	0-1-2
2 R	Valve function	Tricuspid regurgitation Mitral regurgitation	0-1-2
3 R	Venous Doppler	a. Ductus venosus waveform b. Mitral + Tricuspid inflow	0-1-2
4 R	Great vessel analysis	a. RVOTO b. Pulmonary valve regurgitation	0-1-2
5 D	Umbilical artery Doppler	a. Normal b. AEDF c. REDF	0-1-2

Note: TR = tricuspid regurgitation, MR = mitral regurgitation, RVOTO = right ventricular outflow tract obstruction, AEDF = absent end diastolic flow, REDF = reversed end diastolic flow. R = recipient, D = donor. Note: Very little contribution by the donor to this score

Complicaciones

- **Cardiovasculares**

- Poliglobulia y anemia
- Hydrops
- Hipoxia-isquemia cerebral (en el donante por la ausencia de flujo y en el receptor por trombosis)
- Trastornos del desarrollo
- Agenesia renal
- CIR

Complicaciones cardiovasculares

- Factor importante que contribuyen en la morbilidad y mortalidad (las alteraciones cardíacas **son más frecuentes en el receptor**)

TABLE 4

Possible Mechanisms for the Development of Acquired Structural Heart Disease

	Right ventricular outflow tract obstruction in recipient	Coarctation of the aorta in the donor
	Right ventricular (RV) myocardial hypertrophy	High placental resistance
	Reduced RV function + high systemic pressures	+ Hypovolaemia
	+/- Severe tricuspid regurgitation	Decreased venous return from placenta → Reduced anterograde flow from left ventricle across aortic isthmus
	Inability of the RV to generate enough pressure to open pulmonary valve	Reduced growth of arch
	Progression to muscular (subvalvar) and valvar RVOTO	Evolving coarctation

Tratamiento TTTS

- Tratamiento expectante
- Amniorreducción
- Septostomía
- Feticidio selectivo
- Ablación con láser de las anastomosis vasculares

Todos los pacientes con TTTS de las 37 semanas de gestación se induce el parto debido al riesgo de muerte fetal al final del embarazo

Tratamiento TTTS

Actitud expectante

- En estadíos >II tienen una tasa de supervivencia 30%
- **Estadio I**

Amniorreducción

- Amniorreducción del gemelo receptor **tiene tasas de supervivencia más altas que el tratamiento expectante**, pero no tan alta como la fotocoagulación con láser
- Puede impedir su posterior tratamiento con laser
- **No debe quitarse > 5 litros** (menos cantidad en TTTF severo)

Septostomia

- **TTTS > 26 semanas de gestación**

Feticidio selectivo

- TTTS se complica por una anomalía **que pone en peligro la vida de uno de los fetos** o por **fallo en la ablación con láser**

Tratamiento TTTS

Ablación con láser

- **TTTS en estadio II-IV (Quintero) < 26 semanas de gestación**, se sugiere la ablación con láser en lugar de amniorreducción (ablación con láser produce una mayor prolongación de la edad gestacional, aumento de supervivencia neonatal, y mejora de los resultados neurológicos a largo plazo)
- Durante las **primeras seis semanas después de la terapia con láser**, se sugiere un examen ecográfico semanal para detectar complicaciones tales como TAPS o restricción del crecimiento
- Tras lo cual, se pueden realizar cada dos semanas, (**compromiso fetal agudo o CIR es una indicación de parto prematuro**)
- 11 % de los sobrevivientes de ablación con láser tienen algún grado alteración del desarrollo neurológico a largo plazo. **Se sugiere un seguimiento neurológico de los recién nacidos aparentemente sanos después de la terapia con láser**

Conclusiones

- El TTTS asocia **alto riesgo de mortalidad fetal/neonatal**
- **TTTS** sucede antes de la semana 26 y cursa con alteración de volumen (oligoamnios/polihidramnios), el **TAPS** después de la semana 26 y no hay diferencia de volumen (anemia/poliglobulina)
- La **clasificación de Quintero no es suficiente** para estatificar el grado de alteración fetal (CHOP)
- Las **complicaciones cardíacas** ocurren más frecuentemente en el receptor
- Tratamiento de elección es la **ablación con láser antes de la semana 26**