

Síndrome anemia policitemia en embarazo gemelar monocorial.

Reporte de un caso clínico

Polycythemia anemia syndrome in monochorionic twin pregnancy. Clinical case report

Andrea Legelen¹, Camila Jeldres², Gabriela Bellin³, Soledad Bottaro⁴

Resumen

La secuencia anemia policitemia (TAPS) es una complicación exclusiva y grave de los embarazos gemelares monocoriales. Se genera debido a la presencia de anastomosis arteriovenosas placentarias las cuales forman conexiones vasculares entre sí.

Se presenta el caso clínico de una paciente valorada en el Centro Hospitalario Pereira Rossell, Clínica Ginecotológica A, que se encontraba cursando un embarazo gemelar monocorial

biamniótico, en el que a las 34 semanas se realiza diagnóstico ecográfico de TAPS, procediendo a la finalización de la gestación y corroborando el diagnóstico al momento del nacimiento. Se analizan formas diagnósticas y terapéuticas de la TAPS así como la evolución de la paciente y recién nacidos.

Palabras clave: Embarazo gemelar, secuencia anemia policitemia, monocorial.

1. Residente de Ginecotología de la Clínica Ginecotológica A.
2. Residente de Neonatología Departamento de Neonatología, CHPR.
3. Ginecotóloga, Asistente de la Clínica Ginecotológica A.
4. Ginecotóloga, Profesora Adjunta de la Clínica Ginecotológica A.

Andrea Legelen

<https://orcid.org/0009-0006-8231-3458>

Camila Jeldres

<https://orcid.org/0009-0005-6067-348X>

Gabriela Bellin

<https://orcid.org/0009-0000-1981-7671>

Soledad Bottaro

<https://orcid.org/0000-0003-2550-9148>

Autor correspondiente: Andrea Legelen alegelen@gmail.com

Recibido: 30/11/2022 Aceptado: 3/4/2023

Abstract

The polycythemia anemia sequence (TAPS) is a serious complication of monochorionic twin pregnancies as only these develop this complication because they have placental arteriovenous anastomoses which form vascular connections between them.

We are going to present the case of a patient with a preconception diagnosis of TAPS, whose diagnosis was an ultrasound finding at 34 weeks

of gestational age. The patient was treated at gynecological clinic A of the Pereira Rossell Hospital Center (CHPR). Diagnostic and therapeutic forms of TAPS and the evolution of the patient will be analyzed..

Key words: twin pregnancy, sequence anemia polycythemia, monochorial.

INTRODUCCIÓN

La secuencia anemia policitemia (TAPS) es una complicación grave, que se presenta en los embarazos gemelares monocoriales con una incidencia de 2-5%. Solo éstos desarrollan esta complicación dado que tienen anastomosis arteriovenosas placentarias, las cuales forman conexiones vasculares entre sí.¹⁻³ El TAPS es una forma crónica atípica del síndrome transfundido transfusor (TTTS) causada por la transfusión lenta de glóbulos rojos a través de unas pocas anastomosis arteriovenosas placentarias muy pequeñas (< 1 mm de diámetro). Esto resulta en anemia de uno de los fetos y policitemia en el otro. Los volúmenes de líquido amniótico son normales, sin signos de secuencia oligo-poli-hidramnios.⁴

Por otro lado, el TTTS se caracteriza por hipovolemia en un feto e hipervolemia en el otro, lo que se produce como resultado de profundas anastomosis arteriovenosas en la placenta. El elemento diagnóstico característico es la discordancia de volumen de líquido amniótico, máximo bolsillo vertical menor a 2 cm en un saco amniótico y mayor a 8 cm en el otro.³

Por lo general, TAPS se desarrolla típicamente en el segundo o tercer trimestre y puede ocurrir como consecuencia de un tratamiento de ablación láser para el TTTS o de forma espontánea. El TAPS espontáneo en ausencia de otros signos clínicos de TTTS se

puede considerar una forma crónica atípica del TTTS.⁴

La fisiopatología de la TAPS ocurre cuando gran cantidad de anastomosis arteriovenosas pequeñas permiten el flujo sanguíneo unidireccional del feto donante al receptor. La placenta tiene en promedio, 3 a 4 anastomosis arteriovenosas muy pequeñas (<1 mm) con anastomosis arteriales solo en 10 a 20 por ciento de los casos.³

El diagnóstico prenatal es ecográfico constatando una diferencia en la medición de la velocidad del pico sistólico de la arteria cerebral media (MCA-PSV), mayor a 1,5 MoM en un gemelo y menor al 0,8 MoM en el otro.

La ecogenicidad discordante en la placenta es un signo común pero no específico para hacer el diagnóstico. La región placentaria del feto anémico, donante, es engrosada e hiperecoica, mientras que la región de la placenta del gemelo receptor, policitémico, tiene una apariencia normal, con una clara demarcación entre los territorios donante y receptor.

Al nacimiento existe una notable diferencia de color en el lado materno de la placenta, un lado (donante) es pálido o rosado, y el otro lado (receptor) es oscuro.^{5,6}

El diagnóstico posnatal se basa en una diferencia de hemoglobina entre gemelos $\geq 8,0$ g/dl junto con una relación de reticulocitos entre gemelos $> 1,7$ (recuento de reticulocitos del gemelo donante dividido por el recuento de reticulocitos del gemelo receptor) y un examen de inyección placentaria que muestra pocas AV muy pequeñas (1 mm) anastomosis con flujo unidireccional.⁷

La severidad de la TAPS se puede estadiar en una clasificación prenatal:⁴

- Estadio 1: MCA-PSV mayor a 1.5 MoM en el feto donante y menor a 1.0 MoM en el receptor, sin signos de compromiso fetal.

- Estadio 2: MCA-PSV mayor a 1.7 MoM en el donante y menor a 0.8 MoM en el receptor, sin otros signos de compromiso fetal.
 - Estadio 3: estadio 1 o 2 con compromiso cardíaco del donante caracterizado por uno de los siguientes:
 - Velocidad telediastólica ausente o invertida en la arteria umbilical
 - Flujo pulsátil en la vena umbilical.
 - Índice de pulsatilidad aumentado.
 - Flujo reverso en el ductus venoso.
 - Estadio 4: estadio 1 o 2 con hidrops en el donante.
 - Estadio 5: muerte de uno o ambos fetos.
- La clasificación posnatal se basa en el grado de diferencia de la hemoglobina entre los gemelos:⁴
- Estadio 1: > 8 g/dl
 - Estadio 2: > 11 g/dl
 - Estadio 3: > 14 g/dl
 - Estadio 4: > 17 g/dl
 - Estadio 5: > 20 g/dl

El objetivo de este trabajo es presentar el reporte de un caso clínico de un embarazo gemelar monocorial de 34 semanas, complicado con TAPS, en el hospital Pereira Rossell, Montevideo, Uruguay.

CASO CLINICO

Paciente de 41 años, Raza blanca, sana. Multípara. Cursando embarazo gemelar monocorial biamniótico, con diagnóstico de corionicidad a las 9 semanas. Embarazo bien controlado en cantidad, no en calidad, no tiene translucencia nual. Complicado por diabetes gestacional diagnosticada en primer trimestre por glicemia de 1,02 g/dL, en tratamiento con dieta, con mal control metabólico. Ecografía estructural y ecocardiograma fetal normal de ambos fetos.

Ingresa al Centro Hospitalario Pereira Rossell, cursando 34 semanas de edad gestacional, para control metabólico.

Al ingreso, se realiza ecografía obstétrica

Figura 1. En ambas imágenes se observa la diferencia de ecogenicidad entre ambos lados de la placenta. La región placentaria del feto anémico, donante, a la derecha, es engrosada e hiperecoica, mientras que la región de la placenta del gemelo receptor, policitémico, a la izquierda, tiene una apariencia normal, con una clara demarcación entre los territorios donante y receptor.

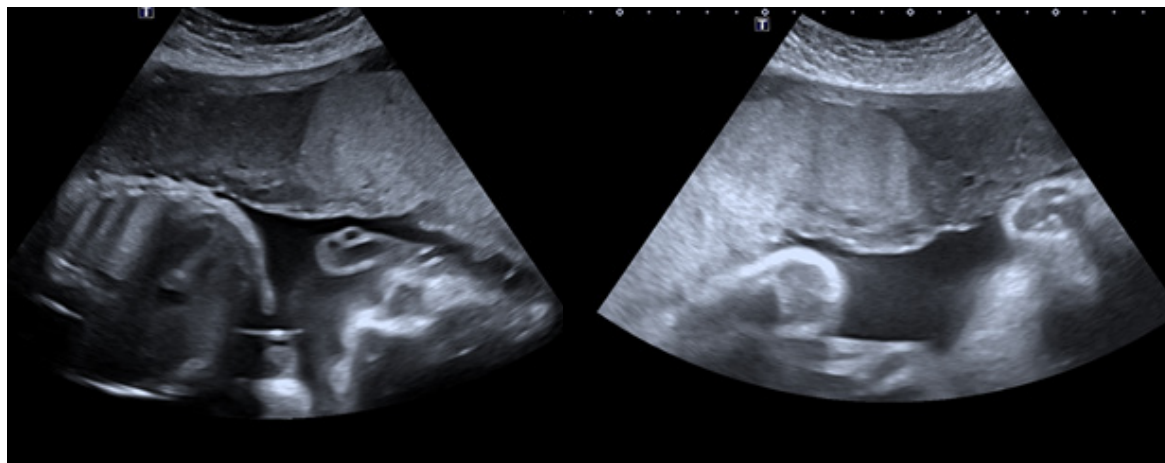




Figura 2. Primer gemelar a la izquierda, se destaca rubicundez clínica. A la derecha, segundo gemelar, con palidez cutáneo mucosa. (Se solicitó autorización a la paciente para usar la imagen, a través del consentimiento informado y se garantiza la confidencialidad de la identidad). De la anatomía patológica de la placenta se destaca, macroscópicamente, placenta discoidea que pesa 680 g y mide 21x20x2,5 cm. Cara materna íntegra. Cara fetal, anastomosis vasculares superficiales y profundas. Membranas de inserción marginal, de color claro. Los cortes seriados de la placenta muestran parénquima con sector pálido correspondiente al terreno vascular del cordón 2, ocupa el 60% del disco. Separado bruscamente de la coloración normal del terreno vascular del cordón 1. En lo microscópico, desarrollo vellositario de un órgano prematuro, constituido predominantemente por vellosidades intermedias maduras con escasas vellosidades terminales. Se observa trombosis suboclusiva de vasos troncales, focos de vellosidades con fibrosis estromal y vellosidades con imágenes de cariorrexis vascular y estromal. Se observa además edema de las vellosidades y frecuentes imágenes de congestión vascular, con trombosis de vasos troncales.

ca que informa: feto I posición longitudinal, presentación cefálica, líquido amniótico normal, peso fetal estimado 2300 g, percentil 46. Feto II posición longitudinal, presentación cefálica, peso fetal estimado de 2176 g, percentil 23. (Figura 1).

Discordancia de peso entre ambos de 5,5%. Doppler útero feto placentario normal para ambos fetos. Se realiza medición de la velocidad del pico sistólico de la arteria cerebral media que informa: feto I 0,71 MoM, no anemia y feto II 1,51 MoM, anemia moderada.

Dado planteo diagnóstico de secuencia anemia policitemia, se decide interrupción de la gravidez, de urgencia, vía operación cesárea, por el riesgo de mortalidad fetal.

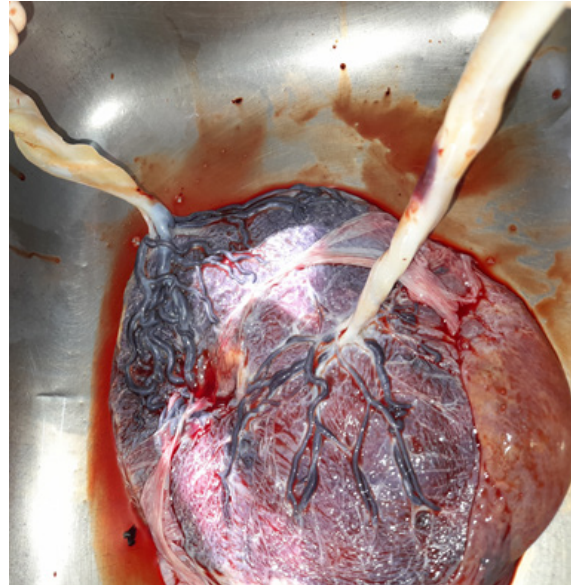
Se obtiene primer gemelar: recién nacido de sexo femenino, pretérmino tardío de 34 semanas, bajo peso al nacer, 2040 g, vigorosa, score de Apgar 9/10, sin acidosis de cordón. Del examen físico se destaca rubicundez. A los 30 minutos de vida, instala síndrome funcional respiratorio, por lo que se apo-

ya con presión positiva continua de las vías respiratorias e ingresa a CTI. A las 2 horas de vida se recibe hemograma: Hb 23,9, Hto 70,8.

Segundo gemelar, recién nacido de sexo femenino, pretérmino tardío de 34 semanas, bajo peso al nacer, 1840 g, depresión moderada al minuto, vigoroso a los 5 minutos, score de apgar 6/9, no se realiza gasometría del cordón dado cordón exangüe. Se destaca del examen físico palidez cutáneo mucosa. Presenta bradicardia, escaso esfuerzo res-

Figura 3. Se observa en la figura superior placenta con área pálida correspondiente al feto 2 anémico y área de coloración normal que corresponde al feto 1, policitémico.

En la imagen inferior se observa un corte anatómico de la placenta donde se destaca la coloración diferente de ambos sectores de la placenta.



piratorio, se apoya con máscara con presión positiva, recuperando frecuencia cardíaca. Instala luego síndrome funcional respiratorio, ingresa a CTI. Hemograma a las 2 horas de vida: HB 8,4, HTO 25,9%. (Figuras 2 y 3).

De la evolución en CTI:

- **Primer gemelar:** ingresa con presión po-

sitiva continua de las vías respiratorias (CPAP) con cánula RAM, con presión positiva al final de la espiración (PEEP) de 6, fracción inspirada de oxígeno (FiO₂) 21%, sin elementos de síndrome funcional respiratorio, saturación de oxígeno (SatO₂) 98%. A las 6 horas de vida queda ventilan-

do espontáneamente al aire, con buena tolerancia. Rubicundez generalizada. Resultado del examen físico normal. Con resultado de hemograma, se inicia vía oral trófica más hidratación parenteral con suero glucosado al 5%. A las 2 horas de vida, bilirrubina total de 7,5 a predominio de la bilirrubina indirecta. En rango de fototerapia, se inicia tratamiento, que se mantiene por 72 horas con buena evolución. Hemodinamia estable, sin requerimiento de inotrópicos.

- **Segundo gemelar:** ingresa en CPAP con cánula RAM con PEEP de 6 cm H₂O FiO₂ de 21%, SatO₂ 99%. A destacar del examen físico, palidez cutáneo mucosa generalizada. Luego de resultado de hemograma, se realiza transfusión de glóbulos rojos a 10 ml/kg. A las 10 horas de vida: presenta apnea con caída de SatO₂ a 70%, cambio de coloración, no bradicardia. Cede con estímulo. Se inicia aminofilina a 2,5 mg/kg/dosis, no reitera apneas. Queda ventilando espontáneamente al aire a las 24 horas de vida. Hemodinamia estable, sin requerimiento de inotrópicos.

Ambos gemelares con buena evolución, permanecen 2 días en CTI, 2 días en unidad de cuidados intermedios (UCI), 3 en sala de pre alta, se otorga alta a los 7 días de vida.

Con buena evolución postparto, se otorga alta a la paciente a domicilio al tercer día del postoperatorio.

DISCUSIÓN

Todo embarazo gemelar debe ser considerado como un embarazo de alto riesgo por las complicaciones maternas y perinatales a las que están expuestos. Dentro de los embarazos gemelares, tenemos dos grandes grupos: los bicoriales que constituyen el 75% de

los embarazos gemelares y los monocoriales que conforman el otro 25%.⁸

En las gestaciones monocoriales, como en este caso, existirán anastomosis vasculares entre ambos territorios placentarios, cuyo número, calibre y dirección determinarán las complicaciones posteriores.⁸

Hasta en un 40% de los casos, estas complicaciones van a generar un desequilibrio hemodinámico que determinará complicaciones específicas de los embarazos monocoriales, graves, como la TTTS, la TAPS o la restricción de crecimiento selectiva de uno de los fetos.⁸ La TAPS se presenta con una incidencia de 2-5% de los embarazos gemelares monocoriales. En este caso, la paciente se presenta con un TAPS espontáneo, que en ausencia de otros signos clínicos de TTTS, se puede considerar una forma crónica atípica del TTTS.

Para realizar seguimiento de las gestaciones monocoriales es fundamental distinguir si son gestaciones de alto o bajo riesgo. Dentro de las primeras, se catalogan como de alto riesgo, a las 13 semanas si: existe una diferencia entre la longitud cefalocaudal de ambos fetos mayor o igual a 12 mm; translucencia nucal patológica de uno de los fetos o una discrepancia mayor al 20% entre la medida de ambos o discordancia en la cantidad de líquido amniótico, medida según el máximo bolsillo vertical a cada lado de la membrana (menor a 30 mm en uno y mayor a 50 mm en el otro). A las 16 semanas se recataloga el riesgo si a las 13 semanas se establece un riesgo bajo. Por lo tanto, se consideran gestaciones de alto riesgo si existe una discordancia en la cantidad de líquido amniótico, medida según el máximo bolsillo vertical a cada lado de la membrana (menor a 30 mm en uno y mayor 50 mm en el otro feto), igual que a las 13 semanas; si

existe una discordancia en la inserción de los cordones (una velamentosa y otra normal, a mayor o igual a 20 mm reborde) y si hay una discrepancia en la medida del perímetro abdominal de ambos fetos mayor o igual a 26 mm (aún con líquido amniótico e inserciones concordantes).

Por lo tanto, catalogar el riesgo es fundamental ya que 85% de los embarazos gemelares monocoriales que se catalogan como de bajo riesgo, cursarán un embarazo sin complicaciones mientras que el 15% restante desarrollarán las complicaciones específicas de los monocoriales.⁸

Es por esto la importancia del seguimiento estricto que se realiza, intentando diagnosticar de forma oportuna y precoz las posibles complicaciones.

El seguimiento ecográfico de los embarazos gemelares monocoriales debe incluir: biometría, medición del volumen de líquido amniótico, características de ambas vejigas, cálculo de índice de pulsatilidad de la arteria umbilical, valoración de la inserción del cordón en la placenta, medición de la velocidad máxima en la arteria cerebral media y valoración de la longitud cervical.

Es importante puntualizar que en nuestra paciente, el seguimiento ecográfico fue acorde y se realizó un diagnóstico precoz de una complicación grave como la TAPS, lo cual es esencial para evitar progresión a los diferentes estadios de la misma, que pueden culminar en óbito de un feto o de ambos.

Por otra parte, el diagnóstico posnatal de la TAPS se basa en una diferencia de hemoglobina (Hb) entre gemelos $\geq 8,0$ g/dL. En este caso, el primer gemelar presentaba una Hb de 23,9 g/dL, mientras que el segundo gemelar presentaba una Hb de 8,4 g/dL, confirmando el diagnóstico, y clasificándose en un estadio 3 (diferencia de Hb >14 g/dl).⁴

CONCLUSIÓN

Como se mencionó, el momento ideal para determinar la corionicidad del embarazo gemelar es en el primer trimestre del embarazo, y más concretamente, en el primer control ecográfico, para poder planificar el seguimiento posterior y realizar diagnóstico precoz de complicaciones. Asimismo, como se mencionó, la presencia de TAPS es infrecuente. En nuestro caso se logró realizar un diagnóstico oportuno del mismo, lo que llevó a la interrupción de la gestación a las 34 semanas, siendo confirmado el diagnóstico desde el punto de vista neonatal.

Es fundamental enfatizar en que se debe mantener un estricto seguimiento de los embarazos monocoriales y tener un alto nivel de sospecha de estas complicaciones para su diagnóstico precoz y tratamiento oportuno.

Fuentes de financiamiento

Este estudio ha sido financiado por los autores.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener conflicto de interés en la presentación de este artículo.

BIBLIOGRAFÍA

1. Revista Oficial de la Sociedad Española de Ginecología y Obstetricia. Gestación monocorial. Prog Obstet Ginecol 2020;63(2):123-145. }
2. Unidad Clínica de Gestación Múltiple, Área de Medicina Fetal, Servicio de Medicina Materno-Fetal. Institut Clínic de Ginecologia, Obstetricia i Neonatologia, Hospital Clínic de Barcelona. Protocolo: asistencia al embarazo y parto de gestaciones múltiples. Júlia Ponce, Mar Bennasar, Miriam Muñoz, Montse Palacio, Francesca Crovetto, JM Boguñá, Anna Goncé. Última actualización año 2021.
3. Unidad Clínica de Gestación Múltiple, Área de Medicina Fetal, Servicio de Medicina Materno-Fetal. Institut Clínic de Ginecologia, Obstetricia i Neonatologia, Hospital Clínic de Barcelona. Protocolos medicina fetal. Gestación gemelar monocorial: síndrome de

- transfusión feto-fetal severo (STFF). Júlía Ponce, Mar Bennasar, Francesca Crovetto, Elisenda Eixarch, Josep Maria Martínez, Eduard Gratacós. Última actualización año 2022
4. Ramesha Papanna, MD, MPH, Eric Bergh, MD. Twin-twin transfusion syndrome and twin anemia polycythemia sequence: Screening, prevalence, pathophysiology, and diagnosis. Centro médico de la Universidad de Leiden, Leiden, Los países bajo. Junio 2020.
 5. A. Khalil, M. Rodgers, A. Baschat, A. Bhide, E. Gratacós, K. Hecher, M. D. Kilby, L. Lewi, K. H. Nicolaidis, D. Oepkes, N. Raine-Fenning, K. Reed, L. J. Salomon, A. Sotiriadis, B. Thilaganathan, Y. Ville, ISUOG Practice Guidelines: role of ultrasound in twin pregnancy. February 2016; Volume 47, Issue 2: 247-263.
 6. Javier Urbano Ortiz, Josep Maria Martínez, Elisenda Eixarch, Fátima Crispi, Bienvenido Puerto, Eduard Gratacós. Complicaciones del embarazo gemelar monocorial: claves para el diagnóstico y tratamiento. Diagnóstico prenatal. 2012; 23(3): 93-101.
 7. F. Slaghekke, S. Pasman, M. Veujoz, JM. Middeldorp, L. Lewi, R. Devlieger, R. Favre, E. Lopriore, D. Oepkes. Middle cerebral artery peak systolic velocity to predict fetal hemoglobin levels in twin anemia-polycythemia sequence. Departamento de Obstetricia, Centro Médico de la Universidad de Leiden. 2015.
 8. Marcelo de Agostini, Jorge González Rocha. Guías para la aplicación del ultrasonido obstétrico y ginecológico. 4. Embarazo gemelar. Seguimiento según corionicidad. Unidad de ecografía Hospital de Clinicas, Uruguay. 2020. Pág. 41-47
 - 9) Tatsunori Shiraishi, Osamu Kizumi, Sakae Kumasaka, Shunji Suzuki. Twin-twin transfusion syndrome with anemia-polycythemia developed during the third trimester of pregnancy. Department of Obstetrics and Gynecology, Japanese Red Cross Katsushika Maternity Hospital, Tokyo, Japan. Clin Case Rep. 2021;9:677-680.