

Secuencia de perfusión arterial reversa gemelar (TRAP). Reporte de caso clínico de manejo expectante

Twin Reverse Arterial Perfusion Sequence (TRAP). Clinical case report of expectant management

Maita Freddy¹, Ali Reynaldo², Valdivieso Luis³

Abstract

TRAP describe la perfusión crónica de un gemelo "acárdico" por un gemelo "de bomba" a través de canales vasculares entrelazados permeables. La secuencia TRAP ocurre en 1 de cada 35.000 nacimientos o en 1 de cada 100 pares de gemelos monocigóticos. Se diagnostica mediante los hallazgos ecográficos de un feto de desarrollo normal y una masa amorfa con frecuencia con partes fetales perceptibles. El Doppler color revela el flujo sanguíneo reverso hacia el gemelo acárdico dentro de la arteria umbilical lo que lleva a las complicaciones típicas del cuadro. El manejo expectante es razonable en ausencia de características pronósticas deficientes. El propósito de este artículo es revisar los aspectos básicos y el estado actual de esta condición, haciendo énfasis en el diagnóstico y el manejo expectante.

Palabras claves: Secuencia de perfusión arterial reversa en gemelos, Gemelo acárdico, Gemelos monocoriónicos

Resumen

TRAP describes the chronic perfusion of an "acardiac" twin by a "pump" twin through permeable interlocking vascular channels. TRAP occurs in 1 in 35,000 births or 1 in 100 pairs of monozygotic twins. It is diagnosed by ultrasound findings of a normally developing fetus and an amorphous mass often with noticeable fetal parts. Color Doppler reveals the reverse blood flow to the acardiac twin within the umbilical artery, leading to typical complications of the condition. Expectant management is reasonable in the absence of poor prognostic characteristics. The purpose of this article is to review the basic aspects and current status of this condition, emphasizing the diagnosis and expectant management.

Keywords: Twin reversed arterial perfusion sequence, Acardiac twin, Monochorionic twins.

La secuencia de perfusión arterial revertida de gemelos (twin reversed arterial perfusion [TRAP]), consiste en la combinación de un gemelo de apariencia normal, llamado gemelo bomba, que bombea sangre hacia un co-gemelo anormal que generalmente no tiene un corazón funcional, el *gemelo acardio*¹. La secuencia TRAP, es una anomalía única de las gestaciones monocoriales^{2,3}.

Se estima una incidencia del 1% en los embarazos gemelares monocoriales y 1 por cada 35.000 nacimientos^{2,4}. Su importancia radica en el pésimo pronóstico del gemelo superviviente a pesar de su baja incidencia⁴. En el estudio de la placenta es habitual encontrar las inserciones de los cordones umbilicales muy cercanas entre sí y siempre se observa la comunicación arterio-arterial, además de una veno-venosa, ambas superficiales⁴. Hasta un tercio de los fetos tienen un cariotipo anormal².

La etiología de la secuencia TRAP no se conoce con exactitud. Se ha propuesto la alteración de la organogénesis

en respuesta al flujo reverso a través de las anastomosis arterio-arterial o veno-venosas anormales, que lleva a hipoxia prematura y alteración del desarrollo cardíaco^{2,10}, resultando que sangre desoxigenada de la arteria umbilical del "gemelo bomba" fluya retrógradamente hacia las arterias umbilicales (o arteria porque a menudo solo hay una) y vasos ilíacos del gemelo acardio, perfundiendo así con sangre desoxigenada la parte inferior del cuerpo en una extensión mucho mayor que la parte superior, lo que da lugar a una masa gemelar muy anómala^{2,3}. El resultado es un espectro de malformaciones, anomalías de reducción de tejidos previamente existentes y morfogénesis incompleta de tejidos principalmente en la parte superior del cuerpo^{3,6}. Los gemelos acardios son verdaderos parásitos que dependen totalmente del gemelo bomba para su irrigación sanguínea y no tienen tejido placentario funcional propio⁵. El gemelo bomba que se perfunde a sí mismo y además al acárdico desarrolla una insuficiencia cardíaca congestiva con hidrops fetal y polihidroamnios, lo que suele finalizar en parto prematuro u óbito⁴.

El gemelo acardio puede poner en peligro el bienestar del gemelo bomba en función de tres mecanismos distintos: Primero, la masa gemelar acárdico al crecer aumenta el volumen intrauterino y, por consiguiente, el riesgo de parto pretermino; la edad gestacional media en el momento del parto es de 31 semanas. Segundo, el fenómeno del robo vascular puede conducir a una insuficiencia cardíaca de gasto

¹Ginecólogo-Obstetra, Especialista de la Unidad de Ultrasonografía en Ginecología y Obstetricia y Medicina fetal. Hospital Obrero No 2 de la CNS. Docente titular de Genética y Embriología. Facultad de Medicina, UMSS.

https://orcid.org/0000-0002-0296-3869

²Residente de primer año de Medicina Materno-fetal, Hospital Obrero No 2 CNS.

³Residente de segundo año de Imagenología, Hospital Obrero No 2 CNS.

*Correspondencia a: Maita Freddy

Correo electrónico: freddymaita@hotmail.com

Recibido el 06 de octubre de 2020. Aceptado el 10 de diciembre de 2020.

elevado e hidrops con polihidramnios, e incluso muerte intrauterina. Por último, el gemelo acardio desoxigena aún más la sangre ya de por sí desoxigenada del gemelo bomba, esta sangre desoxigenada regresa a través de una anastomosis veno-venosa hacia el gemelo bomba y reduce más su nivel de oxígeno, causando hipoxia crónica y restricción del crecimiento^{5,10}.

El diagnóstico prenatal se basa en el reconocimiento de un feto de aspecto normal y otro feto con aspecto muy anómalo o una masa amorfa de tejido en un embarazo monocoriónico². El Doppler en color muestra flujo sanguíneo en la masa acardia y en su cordón umbilical con *dirección de este flujo sanguíneo invertida, que se dirige hacia el gemelo acardio*^{2,6,10}. El gemelo acárdico es incompatible con la vida sin importar su extensión, mientras que el pronóstico en el gemelo bomba, anatómicamente sano, varía considerablemente¹⁰. El objetivo de este artículo es revisar los aspectos básicos y el estado actual de esta condición, incidiendo principalmente en el diagnóstico y el manejo expectante.

Reporte de caso

El siguiente caso presentado es de una paciente de 35 años de edad, natural de Cochabamba, ocupación maestra de escuela, con antecedente de una cesárea anterior seis años antes, sin otros antecedentes personales de importancia médica, cuyo cuadro inicia cuando cursaba su segundo embarazo, por un control ecográfico de la semana 13 que informaba: *aparente embarazo gemelar monocorial biamniótico con un feto normal y el otro posible acárdico*. Ante tal hallazgo realizó otros dos estudios por otros dos médicos que informaron como embarazo gemelar con un feto vivo y el otro obitado.

El estudio morfológico realizado a las 19 semanas, en servicio particular, ya concluía como: *embarazo gemelar monocorial biamniótico con un feto normal y el otro acárdico*. Con este resultado acudió al servicio de Ginecología y obstetricia del Hospital Obrero No 2 de donde fue referido a la Unidad de Medicina fetal al que acudió recién en la semana 21. En esta unidad, se practicó un nuevo estudio ecográfico encontrándose los siguientes hallazgos: *secuencia TRAP en gestación gemelar monocorial biamniótico con un feto vivo normal (feto bomba) sin afectación hemodinámica y el otro feto acárdico* (figura No 1). Por encontrarse con una edad gestacional lejos de la posibilidad de supervivencia fetal y no tener afectación hemodinámica en ese momento, se le planteó realizar controles periódicos estrictos recién a partir de la semana 24, en busca de signos de deterioro cardiaco en el feto bomba y control de volumen del feto acárdico.

Tal como se le indicó, acudió a consulta en la semana 24 de embarazo; el estudio efectuado mostró al feto sano con 798 gramos sin signos de falla de bomba al estudio Doppler; el volumen del feto acárdico fue 1612 cc. Por el volumen fetal acárdico, como signo de mal pronóstico, se le planteó a la paciente acudir a un centro de referencia en el exterior del país para oclusión del cordón umbilical del feto acárdico. Ante la negación del viaje propuesto, se le planteó la alternativa



Figura 1. Demostración por Doppler de flujo en la arteria umbilical única hacia el feto acardio.

de conducta expectante con vigilancia estricta del feto vivo buscando signos de falla cardiaca y medición de crecimiento del feto acárdico, con una eventual posibilidad de terminación del embarazo ante el hallazgo de marcadores de falla de bomba.

Para la semana 25 el estudio ecográfico mostró al feto acárdico con un volumen 1660 cc y al feto sano con 990 gramos con una dilatación leve de la vena umbilical libre e intrahepática y venas suprahepáticas, que se interpretaron como estancamiento venoso inicial. El flujo tricuspídeo y el ductus venoso se mostraron normales, así como también el líquido amniótico. Se inició maduración pulmonar fetal y controles Doppler dos veces por semana. Se pidió interconsulta con cardiología para una eventual digitalización de persistir el estancamiento venoso.

Para la semana 27 se objetivó una leve dilatación de la aurícula derecha, venas suprahepáticas y vena umbilical. Se inició con la digitalización materna con 0,25 mg/día luego de una dosis de ataque. La dilatación de la aurícula mejoró, pero la vena umbilical se mantuvo dilatado leve.

Para la semana 28 se observó la mejoría de los hallazgos ecográficos de estancamiento venoso. Para la semana 29 el peso fetal del gemelo bomba fue de 1466 gramos y el volumen del feto acárdico de 2,200 gramos; los parámetros Doppler se mantuvieron estables.

Para la semana 30 la paciente empezó con contracciones uterinas, modificaciones cervicales y acortamiento del cuello; el peso estimado fetal para ese momento fue de 1817 gramos, sin signos de falla de bomba, un líquido amniótico normal; el feto acárdico presento un volumen aproximado de 2569cc. Se programó cesárea de urgencia con el diagnóstico de *Embarazo de 30,5 semanas, Secuencia TRAP en embarazo gemelar monocorial biamniótico con un feto vivo y otro acárdico, inicio de trabajo de parto*. Con la cesárea se obtuvo un feto vivo de sexo femenino normal de 1700 gramos de peso y el gemelo



Figura 2. Feto acárdico amorfo de 2300 gramos de peso.

acárdico amorfo de 2300 gramos, ambos pesos dentro del rango de peso calculado por ecografía. (Figura No 2).

El recién nacido fue admitido en terapia neonatal por una semana e internado en la unidad de neonatología por 54 días, luego egresado por alta médica.

La paciente fue dada de alta al tercer día. No se realizó autopsia del gemelo acárdico por negativa de la progenitora. La anatomía patológica de la placenta informo como placenta monocoriónica biamniótica con conexiones vasculares anómalas.

Discusión

De las muchas malformaciones de los gemelos acardios, el tipo más frecuente presenta una pelvis y unos miembros inferiores bien desarrollados, aunque a menudo deformes, y una parte superior del cuerpo ausente o rudimentaria.

En casos raros aparece simplemente como una masa amorfa⁵; en nuestro caso, solo los miembros inferiores estaban reconocibles, el resto era una masa amorfa.

La predicción del pronóstico del gemelo donante depende de la relación entre el peso del gemelo acárdico y el peso del gemelo sano, con un 30% de probabilidad de insuficiencia cardíaca congestiva cuando la relación es mayor que 0,7, en comparación con el 10% cuando la relación es inferior a 0,7⁵.

Dado que el tamaño del gemelo acardio es importante factor pronóstico, este parámetro se midió en toda exploración ecográfica; así mismo, los otros criterios del mal resultado perinatal como polihidramnios, índices Doppler, hidropesía en el gemelo donante, cardiomegalia, derrame pericárdico, insuficiencia tricuspídea, flujo reverso en el ductus venoso, pulsatilidad en la vena umbilical^{2,5,7}, fueron estrechamente vigilados. El peso del gemelo acardio, en nuestro caso, fue siempre superior a 0,7 respecto al feto normal, corroborado después de la cesárea.

El tratamiento expectante descrito como razonable en ausencia de características pronósticas deficientes, ha tenido buenas tasas de supervivencia cuando el cociente de peso entre

el gemelo acardiaco y el gemelo bomba es del 50% o inferior. Si se realiza un tratamiento expectante, se recomienda una vigilancia semanal, que incluya ecocardiografía fetal, buscando signos de descompensación fetal del gemelo bomba⁷.

El manejo expectante, en nuestro caso, fue propuesto ante la imposibilidad de realizar una oclusión del cordón umbilical por recursos técnicos y ante la ausencia de los signos de descompensación cardíaca del gemelo normal.

Se ha informado el manejo médico con la administración materna de digoxina o indometacina. El uso de la digitalización materna para tratar la insuficiencia cardíaca en el gemelo bomba fue informado por Simpson et al. en 1983, no se han notificado informes posteriores de esta terapia con digoxina. Ash y col. (1990) informaron el uso de indometacina en un embarazo acardiaco complicado por polihidramnios a las 21 semanas debido al alto riesgo de parto prematuro⁸. El caso de embarazo gemelar con secuencia TRAP de nuestro servicio fue manejado con digitalización materna a dosis plena por la dilatación de la vena umbilical, suprahepáticas y aurícula derecha que fue tomado como falla de bomba cardíaca inicial, con aparente buena respuesta desde las 72 horas.

En caso de características pronósticas deficientes distantes del término se recomienda considerar la interrupción de la comunicación vascular entre los gemelos, entre las semanas 16 y 26 en las instituciones hospitalarias con recursos materiales y técnicos. Las indicaciones de tratamiento in útero son las siguientes: compromiso hemodinámico del gemelo bomba, ya sea por hallazgo de hidrops fetal o por alteración de parámetros ecocardiográficos y de Doppler fetal acordes con insuficiencia cardíaca y relación de tamaño entre ambos fetos, reportándose que si es mayor al 70% ocurre parto prematuro en el 90% de los casos e insuficiencia cardíaca en el 30%; sin embargo, estimar el peso del gemelo acardio es poco preciso. Se ha postulado que sería más ventajoso medir la relación entre la circunferencia abdominal de ambos fetos, más reproducible (4). Para nuestro caso, el volumen fetal y el peso estimado fetal estuvo cerca al real.

Las modalidades actuales de tratamiento comprenden la oclusión del cordón umbilical del gemelo acárdico mediante coagulación bipolar del cordón, ablación con láser y con radiofrecuencia, no disponible en nuestra institución. El abordaje terapéutico óptimo aún no se ha determinado de forma definitiva⁷. La técnica consiste en ocluir el cordón del feto acárdico con láser o bipolar en cordón libre o en la base de implantación con radiofrecuencia o con coagulación monopolar; es recomendable realizarla a las 16-18 semanas antes que aparezca hidropesía. Las tasas de supervivencia reportadas están entre el 80 y el 90%⁹.

Conclusión

En general, la historia natural de la enfermedad es la muerte por fallo cardiaco del gemelo bomba en un 35-55%

de los casos, por ello, ante el diagnóstico de secuencia TRAP debe recomendarse a la paciente acudir a un centro de referencia que tenga experiencia en tratamiento “in útero” de esta patología.

En medios como el nuestro, al no contar con este tipo de centros, se puede ofrecer la alternativa de tratamiento expectante con control estricto de la función cardiaca fetal, control de líquido amniótico, volumen del feto acárdico y peso fetal del gemelo normal. Ante la sospecha de falla de bomba en el gemelo normal en embarazo lejos de la viabilidad fetal, definido por el Servicio de Neonatología (en nuestro servicio es de 26 semanas) se puede indicar la digitalización materna bajo supervisión de un cardiólogo; amniodrenaje en caso de polihidramnios grave, hasta que el feto alcance una edad gestacional con expectativa razonable de viabilidad.

Referencias bibliográficas

1. M.D., Kilby. Fetal Therapy. Second. Cambridge: Cambridge Medicine, 2020.
2. R., Resnik. Creasy y Resnik Medicina materno-fetal. Octava. Barcelona: Elsevier, 2020.
3. Pandya, Pranav P. Fetal Medicine: basic science and clinical practice. Third edition. London: Elsevier, 2020.
4. Pérez Sánchez, Alfredo. Obstetricia. Cuarta Edición. Santiago de Chile: Editorial Mediterráneo Ltda., 2011.
5. E., Gratacós. Medicina Fetal. Segunda. Madrid: Editorial Medica Panamericana, 2018.
6. Williams, J. Whitridge. OBSTETRICIA. Vigésimoquinta Edición. México: McGraw-Hill, 2019.
7. Gabbe, Steven G. OBSTETRICIA: Embarazos normales y de riesgo. SÉPTIMA EDICIÓN. Barcelona: Elsevier, 2017.
8. Bianchi, Diana W. Fetology: Diagnosis and Management of the Fetal Patient. Second Edition. New York: McGraw-Hill, 2010.
9. Gonzales-merlo, j. obstetricia. Séptima. Barcelona: elsevier, 2018.
10. Rondón-Tapia Marta, Reyna-Villasmil Eduardo, Torres-Cepeda Duly. Secuencia perfusión arterial reversa: Reporte de caso. Rev. Perú. ginecol. obstet. [Internet]. 2018 Jul [citado 2020 Oct 25]; 64(3): 483-488.
Disponible en: http://www.scielo.org.pe/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S2304-51322018000300025&lng=es. <http://dx.doi.org/https://doi.org/10.31403/rpgo.v64i2116>