

HOSPITAL "IVAN PORTUONDO". SAN ANTONIO DE LOS BAÑOS

Transfusión feto-fetal. Presentación de dos casos

Por los Dres.:

ROSA FERNANDEZ RAGI* Y ROGER PEREZ SANTOS**

Fernández Ragi, R.; R. Pérez Santos. *Transfusión feto-fetal. Presentación de dos casos.* Rev Cub Ped 54: 2, 1982.

Se informa la ocurrencia en nuestro medio de dos pares de gemelos univitelinos, los cuales presentaban síndrome de transfusión feto-fetal con manifestaciones graves al momento del nacimiento. Se revisa la literatura al respecto y se señala en nuestros casos la importancia del diagnóstico y tratamiento precoz. Se señala además cómo se ha comportado su desarrollo neurológico y nutricional hasta el momento actual.

INTRODUCCION

El síndrome de transfusión feto-fetal ha sido denominado desde hace muchos años con diversos términos: parabiosis humana, hemorragia de un gemelo a otro, transfusión intrauterina entre mellizos y corioangiópagos,¹⁻⁵ pero el término más aceptado es el de transfusión feto-fetal, el cual explica por sí dicha entidad.

Se señala que por cada 240 partos ocurre el nacimiento de gemelos univitelinos,⁶ por lo que la incidencia del mismo es baja; estos gemelos monocoriónicos constituyen un tercio del número de gemelos nacidos.

En 1942 *Herlitz*⁷ describió unos gemelos, de los cuales uno presentó anemia grave y el otro plétora. Hasta 1970 aparecen publicados 115 casos en la literatura mundial.⁸

Para que ocurra dicho síndrome se señala que debe existir una distribución sanguínea desigual y además anastomosis en la placenta; debe existir una diferencia tensional y ausencia o intensidad muy leves de otras comunicaciones compensadoras.

* Especialista de I grado en Neonatología. Jefa del departamento de Neonatología del hospital "Iván Portuondo", San Antonio de los Baños.

** Especialista de I grado en Obstetricia y Ginecología. Hospital "Iván Portuondo", San Antonio de los Baños.

*Klinberg*⁵ señala que esta diferencia tensional puede ser originada mediante obstáculos de desagüe en los territorios de la vena umbilical. *Falkner y Heinrichs*^{9,10} señalan que se produce por fistulas arteriovenosas o por ausencia de ramificación de las astas arteriales en el caso de las anastomosis arterio-arteriales, con lo cual el desagüe debe realizarse por mediación de arterias con ramificación normal y gradiente de tensión normal.

La diferencia de tensión entre las anastomosis impulsa sangre de una circulación a otra; si no existen comunicaciones que compensen, disminuye la cantidad de sangre en una circulación y aumenta en la otra.

Estos mecanismos conducen a una dilución en la sangre del donante (anemia) y en el receptor, una concentración (plétora).

La motivación del presente trabajo está dada por lo interesante de las características clínicas y evolución de estos casos.

Presentación de casos

Primer par de gemelos:

Primer gemelar. HC: 108184. Madre de 18 años de edad, parto eutócico a las 36 semanas de gestación, donde se obtiene un recién nacido masculino que pesa 2 500 g, grupo A positivo.

Al examen físico se constata un niño vigoroso con coloración rubicunda, inyección conjuntival y cianosis de la cara y cuerpo; se constatan desde su nacimiento signos de dificultad respiratoria, dada por tiraje subcostal e intercostal; FR 72 por minuto, contrastando su coloración con la palidez del hermano.

En los exámenes de laboratorio se constata Hb de 25 g y Hto de 90 vol. %; conteo de plaquetas normal; se realiza cateterismo venoso y plasmaféresis, con lo cual se intercambia un cuarto de su volemia; se observa gran mejoría clínica y posteriormente desaparición de la coloración cianótica. Se realiza posteriormente una Hb en 20 g % y Hto en 69 vol. %. A las 31 horas de nacido se constata tinte icterico que nos muestra, por los complementarios realizados, una hiperbilirrubinemia; se impone tratamiento en fototerapia hasta los 5 días de nacido en que se suspende; es dado de alta a los 7 días de nacido con 2 400 g de peso y clínicamente bien.

Segundo gemelar. HC: 108185. Parto en pelviana donde se obtiene un recién nacido moderadamente deprimido (Apgar 4 al minuto y 7 a los 5 minutos) que requiere ventilación con Penlon y administración de bicarbonato de sodio endovenoso al 4%.

Al examen físico se constata un prematuro de 2 100 g con ligeros edemas, palidez marcada, tiraje, FR de 72 por minuto, hígado que rebasa 3 cm el reborde costal y una FC de 160 latidos por minuto, llanto débil, hipotónico, reflejos disminuidos, presión venosa central de 8 cm de agua. En el estudio hematológico se constata Hb de 9 g %, plaquetas normales, grupo A positivo; se transfunde con sangre fresca a 20 cc por kg de peso, lo cual mejora la coloración; se instala tratamiento con digoxina además de la venoclisis y los antibióticos profilácticos con penicilina cristalina y estreptomina.

En el estudio hematológico realizado posteriormente se constata una Hb de 12.8 g % y Hto. de 43 vol. %; se transfunde el segundo día de nacido con glóbulos rojos, con lo cual la Hb sube a 14 g %. Evoluciona satisfactoriamente y se da de alta a los 20 días de nacido, con un peso de 2 250 g y cifras de Hb de 14 g %.

Segundo par de gemelos:

Primer gemelar. HC: 113270. Madre de 19 años de edad, primigesta, edad gestacional de 34,4 semanas donde se produce un parto eutócico y se obtiene un recién nacido

de 2 200 g de peso con Apgar al minuto de 5 y a los 5 minutos de 6, el cual requiere maniobras de reanimación.

Al examen físico se constata un recién nacido prematuro, del sexo femenino, muy pálido, con edemas marcados en forma generalizada que recuerdan al *hidrops fetalis*, hipotonía muscular, sensorio deprimido, reflejos disminuidos y signos de dificultad respiratoria dada por tiraje intercostal y subcostal, FR de 80 por minuto, estertores crepitantes bilaterales, FC de 152 latidos por minuto, hígado que rebasa 4 cm el reborde costal y abdomen en batracio.

Se realiza cateterismo venoso y se observa una PVC en 12 cm de agua; el estudio hematológico muestra una Hb de 3,6 g %, por lo que se pasa una pequeña transfusión de sangre fresca, 10 ml por kg de peso, mientras se obtienen glóbulos rojos para realizar una exanguinotransfusión parcial; su cuadro clínico empeora, ya que aumenta el tamaño del hígado y aumentan los estertores crepitantes en ambos campos pulmonares; se digitaliza en una hora y se comienza a dar furosemida, 2 mg por kg de peso, e inmediatamente se realiza una exanguinotransfusión parcial con glóbulos rojos, se intercambian 130 ml y se logra mejorar ostensiblemente la coloración, el cuadro cardiorrespiratorio y neurológico.

Se realiza nuevo estudio hematológico donde se constata una Hb en 17,8 g %, Hto 58 vol. %, proteínas totales 2,9 g %, plaquetas normales y grupo O negativo. A las 20 horas de nacido ha mejorado, sólo mantiene polipnea, el hígado rebasa 2 cm el reborde costal y han desaparecido los estertores crepitantes. A las 24 horas de nacido se agrega albúmina humana, a 5 ml por kg de peso, la cual se continúa administrando en los días sucesivos; a las 46 horas de nacido, dado los edemas tan marcados y la poca diuresis decidimos aumentar la furosemida a 10 mg por dosis cada 8 horas, con lo cual se logra, en los días sucesivos, la eliminación de los edemas.

A las 72 horas se constata disminución de los edemas con una pérdida de 350 g de peso, aunque mantiene abdomen en batracio; la Hb se encuentra en 16,6 g % y la bilirrubina total en 8,8 mg %, por lo que se pone en fototerapia. A los 5 días de nacido la diuresis es amplia y han disminuido los edemas, por lo que pierde 150 g de peso; el resto del examen físico es normal. A los 6 días de nacido los edemas son muy ligeros, por lo que se suspende la furosemida y la digoxina, y se constatan proteínas totales en 4,1 g %; se retira la venoclisis y la fototerapia. Continúa evolucionando satisfactoriamente, y se le da de alta a los 31 días de nacido, con un peso de 2 100 g, Hb 14,6 g % y Hto 44 vol. %.

Segundo gemelar, HC: 113269. Parto por cesárea por situación transversa. Se obtiene un recién nacido femenino de 2 400 g de peso, grupo O negativo. Al examen físico se constata un prematuro con coloración rubicunda, cianosis de la cara y extremidades con signos de dificultad respiratoria dada por tiraje; FR de 60 por minuto; llanto fuerte, buena vitalidad, Hb en sangre venosa de 22,6 g %, Hto. 80 vol. %.

Se realiza una plasmaféresis y se intercambia un cuarto de su volemia. Se observa gran mejoría clínica y desaparecen los signos de dificultad respiratoria y la coloración cianótica. A las 22 horas de nacido se constata tinte icterico con bilirrubina total en 6,6 mg % y Hb en 18,6 g %, por lo cual se pone en fototerapia. Evolucionó satisfactoriamente y se le da de alta a los 15 días de nacido con Hb en 17 g % y Hto de 56 vol. %, con un peso de 2 200 g.

Ambos gemelos recibieron además tratamiento profiláctico con penicilina cristalina y estreptomina.

Los cuatro niños presentados, actualmente tienen buen estado nutricional y neurológico, y mantienen aún las diferencias corporales que tenían al nacer.

DISCUSION

El síndrome descrito ocurre en gemelos univitelinos cuya frecuencia, como se señala anteriormente, es baja.

El cuadro clínico está condicionado, en el dador, a la intensidad de la anemia, y en el receptor, al grado de plétora.

En nuestros dos pares de gemelos el cuadro clínico fue grave, sin embargo, fue más grave en el primer gemelar del segundo par. No se constataron las anastomosis arteriovenosas por no contar con departamento de Anatomía Patológica en nuestra unidad. Las placentas eran grandes en ambos casos.

Weisert y otros señalan casos clínicos afectados que mostraron, junto a la palidez extrema, cifras de Hb de 2,8; 5,1 y 518 g, bradicardia, hepatomegalia, edemas generales y mala respiración; todos los casos tienen gran parecido al *morbus hemolitico neonatorum* con *hidrops*. En los casos de Weisert y Marstrander¹¹ la presión venosa fue intensamente elevada (15 cm de agua) como consecuencia del fracaso cardíaco. Se señala que los edemas crónicos fetales son atribuibles a la hipoproteinemia fetal (3,3 g % de albúmina) y no a la insuficiencia cardíaca.

Falkner⁹ señala como mayor frecuencia de complicaciones en estos casos, atelectasias y neumonías secundarias, hiperbilirrubinemia con ictericia nuclear y fracaso cardíaco en el receptor. En nuestros casos se observó la hiperbilirrubinemia en ambos receptores.

Becker y Glass¹² señalan que las diferencias corporales se pierden con el tiempo, sin embargo, nuestros casos las mantienen; Vargas⁶ señala que algunos niños pueden quedar con secuelas neurológicas.

El tratamiento en nuestros casos estuvo dirigido a tratar la anemia y las consecuencias de la misma, así como la plétora. En el primer gemelar del segundo par nos vimos obligados a tratarlo como un *hidrops*, dado el cuadro clínico tan grave, con lo cual obtuvimos magníficos resultados. En ambos anémicos fue preciso aplicar la digitalización precoz y la exanguinotransfusión con glóbulos, lo cual fue señalado por Thalhammer.⁸ En el tratamiento de los plétóricos se procedió a disminuir la concentración sanguínea, por lo que realizamos en ambos casos la plasmaféresis. Gleiss señala en estos casos la sangría;¹³ actualmente se reemplaza la sangre extraída por plasma.^{1,2}

SUMMARY

Fernández Ragi, R.; R. Pérez Santos. *Feto-fetal transfusion. Presentation of two cases.* Rev Cub Ped 54: 2, 1982.

Two pairs of univitelline twins occurrence in our medium, presenting feto-fetal transfusion syndrome with acute manifestations at birth time is reported. Medical literature on the subject is reviewed and in our cases early diagnosis and treatment importance is pointed out. Besides, its neurologic and nutritional development up to date behavioral is pointed out.

RÉSUMÉ

Fernández Ragi, R.; R. Pérez Santos. *Transfusion foeto-foetale. A propos de deux cas.* Rev Cub Ped 54: 2, 1982.

Il est rapporté la présentation dans notre milieu de deux paires de jumeaux univitellins, lesquels présentaient syndrome de transfusion foeto-foetale avec des manifestations graves à la naissance. La littérature concernant ce sujet est revue et il est signalé l'importance du diagnostic et du traitement précoce dans ces deux cas. Il est en outre signalé comment a évolué leur développement neurologique et nutritionnel jusqu'à présent.

РЕЗЮМЕ

Фернандес Рахи, Р.; Р. Перес Сантос. Фето-фетальная трансфузия. Представление двух случаев. *Rev Cub Ped* 54: 2, 1982.

Дается информация случая в нашем отделении двух пар униветелиновых близнецов, которые имели синдром фето-фетальной трансфузии с опасными манифестациями в момент рождения. Просматривается медицинская литература по этой теме и указывается в нашем случае значение диагноза и раннего лечения. Кроме того, указывается их невральгическое и питательное развитие вплоть до настоящего момента.

BIBLIOGRAFIA

1. Sacks, M. O. Occurrence of anemia and polycythemia in phenotypically dissimilar single ovum human twins. *Pediatrics* 24: 604, 1959.
2. Naeye, R. L. Human intra-uterine parabiotic syndrome and its complications. *N Engl J Med* 268: 804, 1963.
3. Klinberg, W. G. et al. Placental parabiotic circulation of single ovum twins. *Am J Dis Child* 90: 519, 1955.
4. Benirschke, K. Twin placenta in perinatal mortality. *NY State J Med* 61: 1499, 1961.
5. Kendall, N. Anemia in the newborn infant. *Rev Pediatr Clin North Am* 10: 613, 1963.
6. Vargas Perell, et al. Feto-fetal transfusion. *Rev Chil Pediatr* 36: 497, 1965.
7. Herlitz, G. Zur Kenntnis der Anämie, Nischen und Polyzystämischen Zustände bei Neugeborenen. So wie des icterus gravis neonatorum. *Acta Paediatr* 29: 211, 1941.
8. Thalhammer, O. Patología prenatal. Hemorragias fetales y plétora por transfusión del feto. 1ra. ed., 1970.
9. Falkner, F. et al. Intrauterine blood transfer between uniovular twins. *Biol Neonate* 4: 52, 1962.
10. Heinrichs, E. H. The intrauterine feto-fetal transfusion. Pathophysiology of a syndrome. *JAMA* 187: 862, 1964.
11. Weisert, D.; J. Marstrander. Severe anemia in a newborn, caused by protracted fetomaternal transfusion. *Acta Paediatr* 49: 426, 1960.
12. Becker, A.; H. Glass. Twin to twin transfusion syndrome. *Am J Dis Child* 106: 624, 1963.
13. Gleiss, J. Beiträge zur Neonatologie (Lehre vom Neugeborenen). U. Zurfrage. Extremer Postnataler Polyglobulie und Plethora. *Z. Kinder Heilk.* 89: 321, 1964.

Recibido: mayo 5, 1981.

Aprobado: agosto 22, 1981.

Dra. Rosa Fernández Ragi
Hospital "Iván Portuondo"
San Antonio de los Baños.
La Habana.