



SECUENCIA ANEMIA-POLICITEMIA

- Dr. André Zamorano Carrasco



Caso clínico

- Paciente 30 años
- G2 P1 A1
- 1 CCA
- Embarazo gemelar monocorial-biamniótico
- Rh (-) sensibilizado
- STFF tratado con ablación láser
- Secuencia anemia-policitemia (TAPS) post ablación por láser
- Transfusión intravascular del feto 2 con 24 ml GR al 72 %



- Semana 18 se pesquisa transfusión feto fetal
- Semana 21 STFF severa y RCF tipo III tratada con láser hace aprox 1 semana. Se pesquisa x ACM discordancia altamente sugerente de secuencia anemia policitemia (TAPS)
- Semana 22: anemia feto 2 sin exacerbación de policitemia de feto 1
- 25/07/12 (23 semanas) feto 1 vasodilatación ACM, feto 2 V max ACM sobre 1,5 MoM, sin signos ecograficos de hidrops o edema
- 27/07/12 transfusión intravascular



Anemia

- La anemia se define como la reducción de la masa de glóbulos rojos (GR), de la concentración de hemoglobina o del hematocrito.
- Los valores hematológicos normales varían en función de la edad gestacional y de la edad cronológica

Tabla I

CAUSAS DE ANEMIA FETAL

Causas de anemia fetal

Inmunes

Isoinmunización por glóbulos rojos

No inmunes

Alfa talasemias

Alteraciones enzimáticas

- Déficit de piruvato kinasa
- Déficit de glucosa fosfato isomerasa
- Déficit de G6PD

Hemorragia fetomaterna

Hemorragia intracraneal

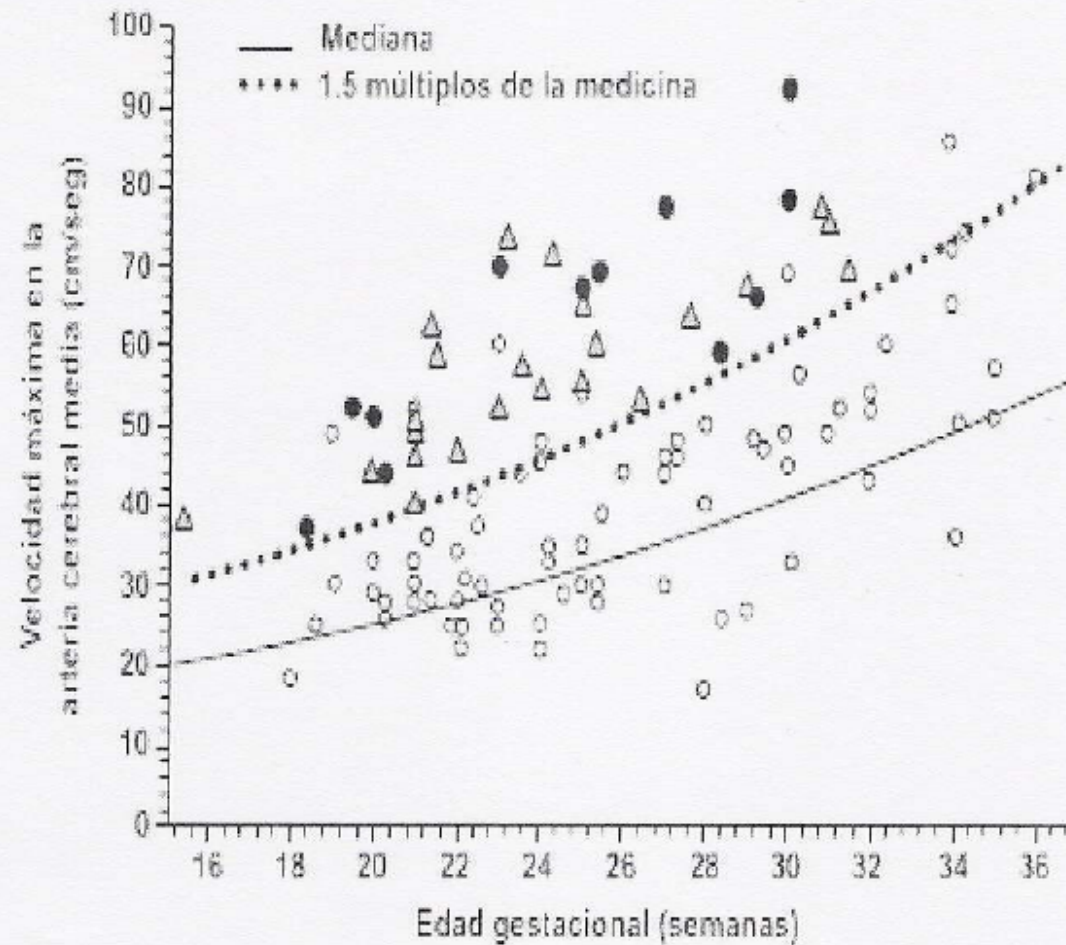
Infección por parvovirus B-19

Transfusión fetofetal

Desórdenes mieloproliferativos transitorios

Leucemia congénita

Diagnostico





	Velocidad Máxima en ACM cm/s según MoM			
EG sem	1	1,29	1,5	1,55
18	23,2	29,9	34,8	36
20	25,5	32,8	38,2	39,5
22	27,9	36	41,9	43,3
24	30,7	39,5	46	47,5
26	33,6	43,3	50,4	52,1
28	36,9	47,6	55,4	57,2
30	40,5	52,2	60,7	62,8
32	44,4	57,3	66,6	68,9
34	48,7	62,9	73,1	75,6
36	53,5	69	80,2	82,9
38	58,7	75,7	88	91
40	64,4	83	96,6	99,8



Signos ultrasonografios de anemia fetal

- Efusión pericárdica
- Cardiomegalia
- Hepatomegalia
- Ascitis e Hidrops fetal
- Polihidroamnios
- Aumento del grosor placentario (<5 cm)



Signos ultrasonografios de anemia fetal

- *Signos funcionales:*
 1. Circulación hiperdinamica
 2. Aumento de la velocidad en territorio venoso
 3. Hallazgos sugerentes de aumento de presión intra auricular derecha
 4. Disfunción cardiaca progresiva



Policitemia

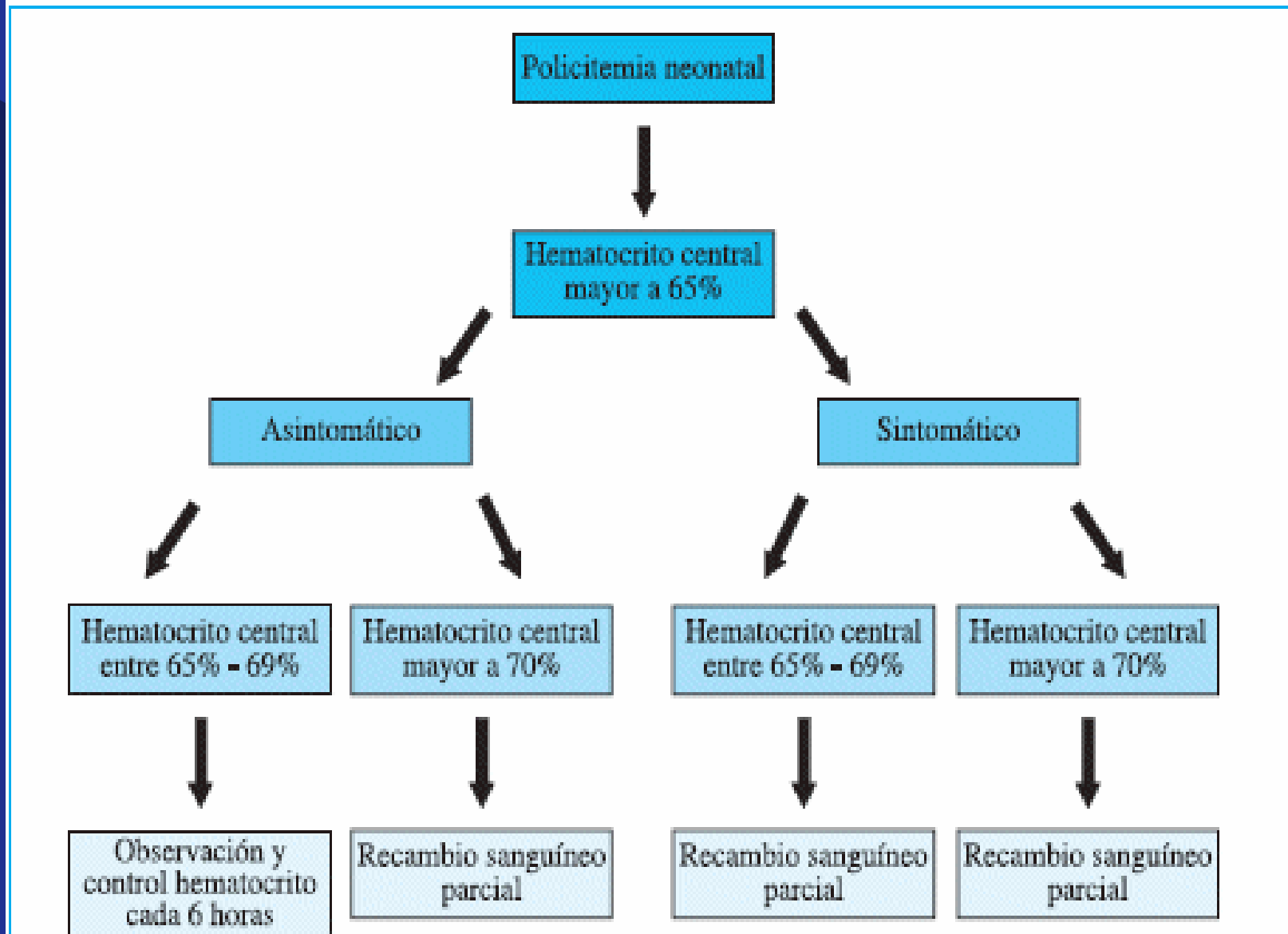
- Se define policitemia neonatal al aumento anormal de glóbulos rojos traducido por un hematocrito venoso central mayor o igual a 65% durante los primeros días de vida.
- La elevación del hematocrito se asocia en algunos casos con hiperviscosidad sanguínea que produce alteraciones en el flujo sanguíneo de varios órganos



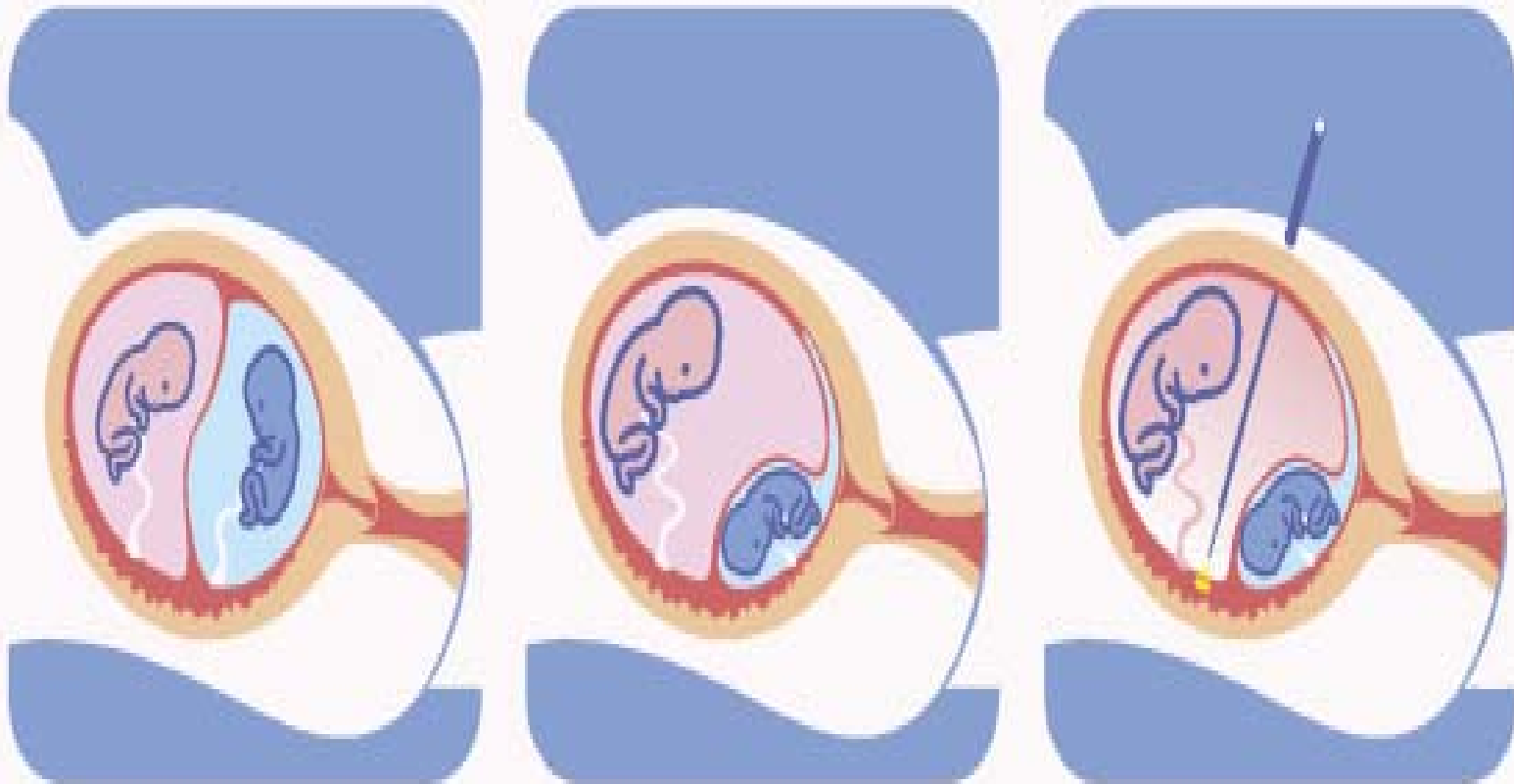
Cuadro # 1. Factores de riesgo para desarrollar policitemia neonatal

Policitemia relacionada con hipoxia	Policitemia relacionada con transfusiones
<p><u>Factores maternos:</u></p> <ul style="list-style-type: none"> • Edad materna avanzada • Enfermedades renales, cardiacas o respiratorias • Diabetes • Fumar durante el embarazo • Oligohidroamnios • Embarazo en la altura • Uso de propranolol 	<p><u>Factores maternos:</u></p> <ul style="list-style-type: none"> • Contracciones uterinas intensas antes de la ligadura del cordón umbilical
<p><u>Factores placentarios:</u></p> <ul style="list-style-type: none"> • Alteraciones del cordón umbilical • Recién nacidos pequeños o grandes para la edad gestacional • Recién nacidos post-término • Hipertensión inducida por el embarazo • Infarto placentario • Placenta previa • Infecciones virales (TORCH) 	<p><u>Factores placentarios:</u></p> <ul style="list-style-type: none"> • Transfusión materno - fetal • Transfusión feto – fetal
<p><u>Factores fetales:</u></p> <ul style="list-style-type: none"> • Malformaciones cromosómicas (trisomias 13,18 y 21) • Hiperplasia adrenal congénita • Hipertiroidismo • Hipotiroidismo • Síndrome de Beckwith Wiedemann • Asfixia perinatal 	<p><u>Factores fetales:</u></p> <ul style="list-style-type: none"> • Retardo en la ligadura del cordón umbilical • Sujetar al recién nacido debajo de la madre luego del parto
<p><u>Factores neonatales:</u></p> <ul style="list-style-type: none"> • Deshidratación 	

Cuadro # 3. Algoritmo para el tratamiento de la policitemia neonatal



Síndrome de transfusió fetofetal severa





Síndrome de transfusión feto-fetal severo

- Se define como la presencia de la secuencia oligoamnios/polihidramnios graves en una gestación monocorial
- El síndrome de transfusión feto fetal (TFF) es una complicación grave que ocurre en el 10% a 15% de las gestaciones gemelares monocoriales (gemelos idénticos que comparten una placenta), por tanto en 1 de cada 2000 embarazos
- Diagnóstico ecografico



TAPS

- SECUENCIA ANEMIA POLICITEMIA



- Casi todos los gemelos monocoriales que comparten una sola placenta presentan anastomosis vasculares, lo que permite el tránsito sanguíneo de un feto al otro y viceversa



- En 2007, se describe una nueva forma de transfusión fetofetal crónica, denominado secuencia anemia-policitemia (TAPS).
- TAPS se caracteriza por una diferencia $>$ a 8g/dl de hemoglobina entre uno y otro gemelo
- No presenta secuencia oligo-polihidroamnios



- Existe una transfusión crónica de mucho menor volumen sanguíneo, a través de anastomosis vasculares de muy pequeño diámetro.
- Puede ser TAPS espontáneo o post láser



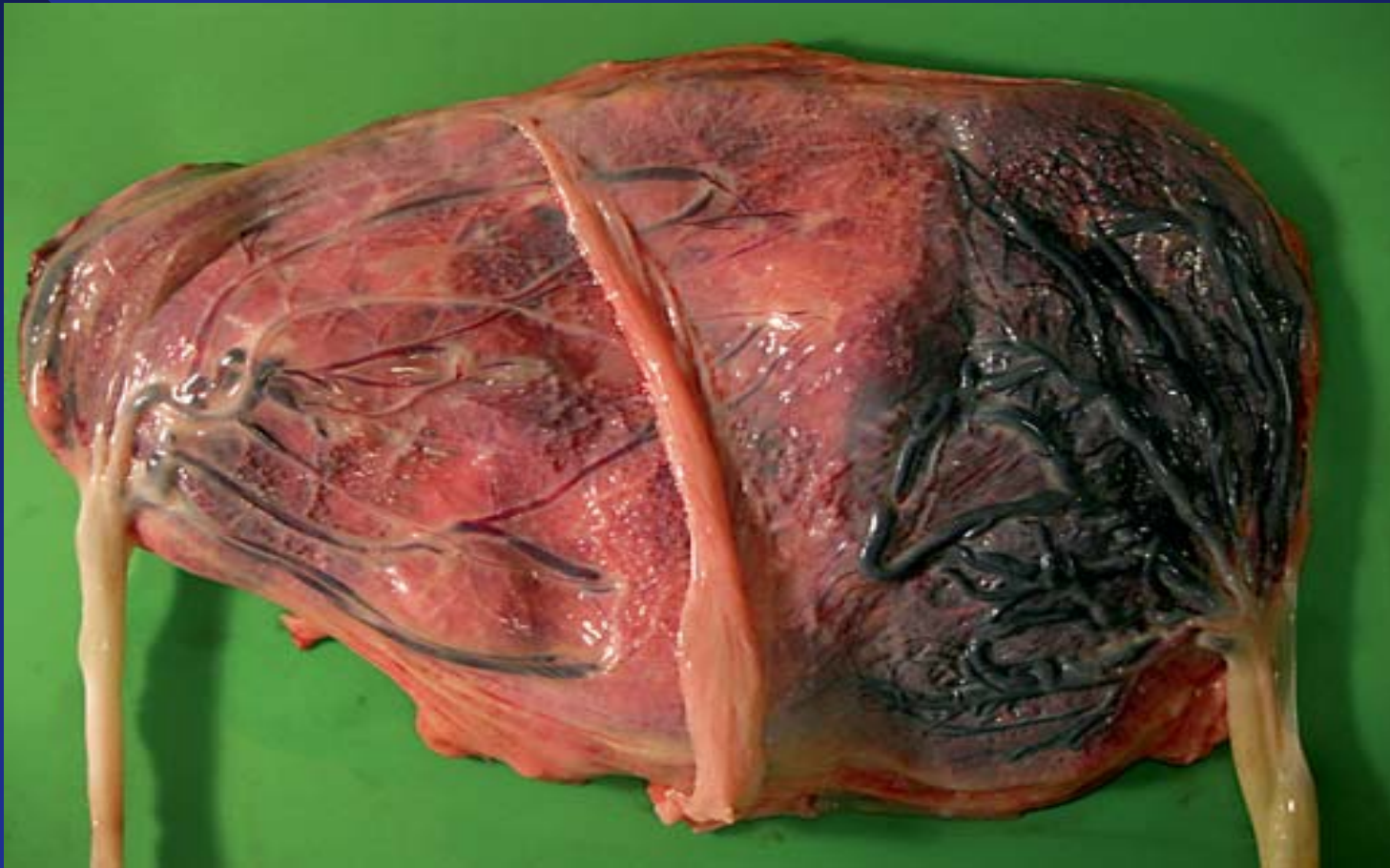
Patogenia

- Las placentas TAPS se caracterizan por la presencia de minúsculas anastomosis arterio-venosas
- Estas anastomosis permiten una transfusión lenta de sangre entre el donante y el receptor
- Esto que lleva a una discordancia entre los valores fetales de hb
- Recientemente se ha calculado el flujo sanguíneo real que pasa a través de estas pequeñas anastomosis llegando a ser de 5-15 ml/24hrs

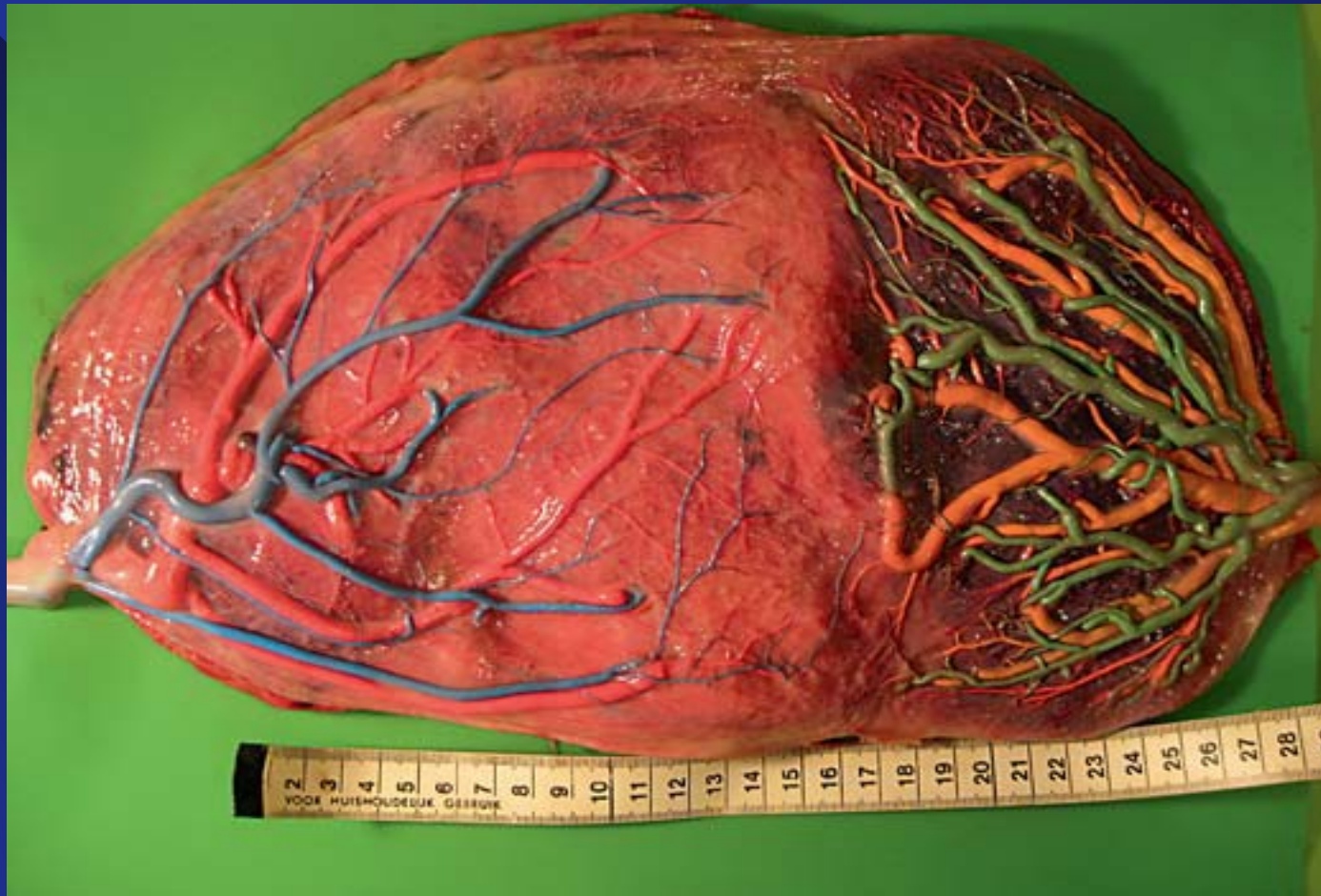


- Estudios anatomopatológicos sobre la angioarquitectura placentaria muestran la presencia de solo unas pocas y pequeñas anastomosis arterio-venosas unidireccionales y ausencia de anastomosis arterio-arteriales
- La presencia de una anastomosis A-A no impide el desarrollo de SAP (incidencia de un 11 %)

Placenta característica de TAPS espontaneo porcion palido-negruzo (donante) y pletorica (receptor)



Con inyección de tinta muestra la presencia de
unas pocas anastomosis pequeñas





- No esta claro aun porque el gemelo donante no desarrolla oligohidroamnios, ni porque el receptor no presenta polihidroamnios
- Transfusión de sangre lenta, permitiendo mas tiempo para los mecanismos compensatorios hemodinámicos
- Aumento de presión osmótica coloidal de ex receptor post láser, aumento de volumen de plasma fetal y en desarrollo de liquido amniótico, retraso de desarrollo de oligohidroamnios en ex receptor



Incidencia

- Post láser: 2 a 13 %
- Robyr et al reportaron en 101 casos de fetoscopia láser, un 13% de incidencia
- Habli et al reportaron un 2 %
- La incidencia de TAPS espontánea varia entre 3 a 5%



Diagnostico

- La *ausencia* de signos ecograficos prenatales de oligohidroamnios y polihidroamnios es una condición sinequanon para el diagnostico de TAPS
- La presencia de secuencia oligo-polihidroamnios es patognomónico de transferencia feto fetal severa
- A diferencia de STFF, TAPS se puede diagnosticar pre y post parto
- Aun no hay criterios diagnósticos definitivos



- Robyr et al. Propuso como dg prenatal el uso de PSV-ACM, siendo $> 1,5$ múltiplos de la mediana para el gemelo donante (anemia) y $< 0,8$ MoM en el receptor (policitemia)
- En Leiden University Medical Center, para el receptor es 1 MoM
- En HCUCh, gemelo donante: > 1.5 MoM (anemia) + gemelo receptor: < 0.5 MoM (policitemia)
- Recomendación: Control doppler ACM cada 2 semanas



- Lewi et al definió límites de hemoglobina para diagnóstico
- Gemelo anémico: menos de 11 gr/dl
- Gemelo policitemico: mas de 20 g/dl



Diagnostico post natal

- Diferencia entre gemelos de Hb > 8 g/dl y uno de los siguientes criterios:
- Recuento reticulocitario $> 1,7$
- Placenta con solo una pequeña anastomosis vascular (< 1 mm)



El ultrasonido de una placenta TAPS que muestra la diferencia en ecodensidad y grosor. En el lado izquierdo se observa una placenta hidrópica (gemelo donante anémico) y en el lado derecho del aspecto normal (placenta receptor)





Antenatal TAPS classification

Antenatal stage	Findings at Doppler ultrasound examination
Stage 1	MCA-PSV donor >1.5 MoM <i>and</i> MCA-PSV recipient <1.0 MoM, without other signs of fetal compromise
Stage 2	MCA-PSV donor >1.7 MoM <i>and</i> MCA-PSV recipient <0.8 MoM, without other signs of fetal compromise
Stage 3	as stage 1 or 2, with cardiac compromise of donor, defined as critically abnormal flow
Stage 4	hydrops of donor
Stage 5	intrauterine demise of one or both fetuses preceded by TAPS



Postnatal TAPS classification

Postnatal stage	Intertwin Hb difference, g/dl
Stage 1	>8.0
Stage 2	>11
Stage 3	>14
Stage 4	>17
Stage 5	>20



Tratamiento

- 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. si hay hidrops o es post-fetoscopia:
 - a. transfusión intravascular intrauterina del feto anémico
 - b. fetoscopia-laser de las comunicaciones



- En un informe reciente, Herway et al, sugiere que la transfusión intraperitoneal podría ser superior a la intravenosa
- En los casos de transfusión intraperitoneal, permite una absorción más lenta de las células rojas de la sangre en la circulación fetal, evitando la pérdida rápida de la sangre transfundida en la circulación hacia el receptor gemelo.



- El único tratamiento causal para TAPS es fetoscópica láser con coagulación de las anastomosis vasculares.
- La resolución espontánea de TAPS prenatal también ha sido reportado.
- Probablemente se deba a trombosis espontanea de la anastomosis AV residuales



- Independientemente del tratamiento de elección para TAPS, es aún mejor si se puede prevenir.
- La prevención de TAPS postlaser puede lograrse mediante la reducción de las tasas de anastomosis residuales.
- Una técnica alternativa de la cirugía láser (la llamada "técnica Salomón") puede ayudar a reducir el riesgo de perder una anastomosis pequeña durante la cirugía.
- Con la técnica de Salomón el ecuador vascular completo se coagula en la superficie coriónica en vez de coagular selectivamente cada anastomosis visibles.



Gracias