

GESTACIÓN GEMELAR MONOCORIAL: CRECIMIENTO INTRAUTERINO RESTRINGIDO SELECTIVO (CIRs)

Hospital Clínic | Hospital Sant Joan de Déu | Universitat de Barcelona.

1. INTRODUCCIÓN: DEFINICIÓN E IMPORTANCIA DEL CIRs

Se define como la presencia de retraso de crecimiento en uno de los fetos de una gestación monocorial (MC) en la que no existen signos de transfusión feto-fetal. Se produce básicamente debido a un reparto asimétrico de la placenta, en el que un feto dispone de una proporción de territorio placentario muy inferior al otro. Dada la existencia constante de anastomosis interfetales, los riesgos principales ante el diagnóstico de un CIRs en una gestación MC son la muerte de uno de los gemelos (más frecuente del feto CIR) y las secuelas neurológicas, más frecuentes en el feto con peso adecuado para edad gestacional).

Aunque existe gran variabilidad individual, el número y tipo de anastomosis interfetales en la placenta MC puede determinar un patrón de comportamiento clínico. La mayoría de los casos de CIRs pueden clasificarse en tres patrones de anastomosis predominantes, que se corresponden con tres patrones diferenciados de comportamiento clínico y de tipo de Doppler de arteria umbilical (AU) del feto con CIRs (Tabla 1):

- flujo normal
- flujo ausente o revertido de forma *constante*
- flujo ausente o revertido de forma *intermitente*

La proporción exacta de cada tipo es difícil de establecer, dado que la mayoría de estudios están sesgados por tratarse de centros de referencia, pero según los datos disponibles la distribución aproximada sería de un tercio para cada tipo.

Tabla 1. Clasificación del CIRs según tipo de Doppler AU del feto con CIR y correspondencia con el patrón de anastomosis característico.

Tipo CIRs	Doppler AU	Anastomosis AV/VA	Anatomosis AA
Tipo I	Normal	Normal	Posibles, de pequeño tamaño
Tipo II	AREDF	Escasas y pequeñas	Raras, si presentes de pequeño tamaño
Tipo III	iAREDF	Indiferente	Al menos una de gran tamaño (>2 mm)

PROTOCOLO: GESTACIÓN GEMELAR MONOCORIAL: CIRs

2. CRITERIOS DIAGNÓSTICOS DE CIRs

El diagnóstico de CIRs en una gestación monocorial requiere descartar la presencia de signos de TFF (Tabla 2). En el CIRs es frecuente encontrar discordancia de la cantidad de líquido amniótico sin cumplir criterios de TFF. Si existe TFF junto con CIRs se define el caso como TFF.

Se considerará la presencia de un CIRs en los siguientes casos:

1. Peso fetal estimado (PFE) por ecografía < percentil (p)3
2. En los casos con PFE > p 3 se considerará CIRs ante la presencia de 2 de los siguientes 3 criterios:
 - PFE del feto CIR < p 10 o Perímetro abdominal < p 10
 - Diferencia del PFE o PA por ecografía $\geq 25\%$ en base al PFE o PA del gemelo mayor ([mayor - menor] x 100 / mayor).
 - IP de la arteria umbilical del feto pequeño > percentil 95

Una vez establecido el diagnóstico debe clasificarse el tipo de CIRs en base a la onda de flujo en la AU del feto con CIRs (ver punto siguiente).

Tabla 2. Diagnóstico diferencial entre CIRs y TFF

	CIRs	TFF
Discordancia peso	$\geq 25\%$ y PFE feto CIRs < p10	Muy variable
Feto 1 (p normal)		
Líquido amniótico	N	>8 cm antes 20 sg / > 10 cm > 20 sg
Vejiga	N	Muy aumentada
Ductus venoso	N	Muy variable
Feto 2 (< p 10)		
Líquido amniótico	N	<2 cm
Vejiga	N o reducida	Muy reducida o no visible

3. CLASIFICACIÓN. PROTOCOLO DE SEGUIMIENTO Y TRATAMIENTO SEGÚN TIPO DE CIRs

3.1. CIRs TIPO I:

- **Definición:** feto CIRs con Doppler AU normal.
- **Características clínicas:** Comportamiento generalmente benigno. Es habitual que el feto con CIRs siga un crecimiento lineal durante la gestación sin detención del crecimiento ni presentar deterioro que sugiera hipoxia, incluso en fetos muy pequeños. Los resultados perinatales son generalmente normales.
- **Seguimiento:**
 - Biometrías fetales cada 2 semanas. Evaluación Doppler (AU, arteria cerebral media (ACM) y ductus venoso (DV)) cada 2 semanas hasta semana 28-30 y semanal a partir de entonces para detectar cambios en el patrón Doppler*. Los casos con IPAU > p95 se seguirán semanalmente desde el diagnóstico.
 - Ecocardiografía funcional fetal: preferentemente en semana 28-30
 - Neurosonografía: preferentemente en semana 30-32

*Cambio de Doppler umbilical del CIRs a tipo II o III: seguir protocolo correspondiente.

- **Criterios de finalización (Algoritmo 2):**
 - La finalización se programará partir de las 36 semanas en aquellos casos con crecimiento progresivo de ambos fetos sin alteraciones Doppler
 - En los casos que presenten alguno de los siguientes criterios, la finalización se programará a partir de las 34 semanas, previa maduración pulmonar según protocolo:
 - Alteraciones Doppler:
 - IPAU > p95 de forma persistente
 - IPDV > p95 de forma persistente
 - IPACM < p5 de forma persistente
 - Discordancia de crecimiento $\geq 35\%$

La vía de finalización preferente será la cesárea electiva, aunque en algunos casos con discordancia de peso límite y estática fetal favorable, se podrá considerar un parto vaginal.

3.2. CIRs TIPO II:

- **Definición:** Doppler del feto CIRs con flujo ausente o reverso (AREDF) de forma continua en la AU.
- **Características clínicas:** Similar a lo que se observaría en un feto único, y a diferencia de los CIRs de tipo III, las características de la onda no cambian durante la exploración ni en días siguientes. La mayoría de los casos evolucionan de una forma esperable, es decir hacia el empeoramiento progresivo del estado fetal siguiendo una secuencia de deterioro hemodinámico Doppler similar a la esperable en un feto único.
- **Conducta:**
 1. Valoración del riesgo de mal resultado perinatal (Tabla 3) y consenso de la conducta adecuada de acuerdo con el deseo de los progenitores (Algoritmo 1):
 - a) Conducta activa: Es más frecuente en edades gestacionales tempranas, generalmente antes de las 28 semanas. Las opciones terapéuticas son las siguientes:
 1. Oclusión de cordón del feto CIR: Con esta técnica se consigue una supervivencia de $\geq 90\%$ del feto con peso adecuado para edad gestacional
 2. Láser de las comunicaciones placentarias: Con esta técnica se consigue una supervivencia del 70-80% del feto con peso adecuado para edad gestacional y alrededor del 30-40% del feto CIRs
 - b) Conducta expectante: En estos casos el seguimiento recomendado es:
 1. Biometrías fetales cada 2 semanas
 2. Evaluación Doppler (AU, ACM, DV) semanal para detectar signos de riesgo de deterioro fetal en los próximos días: Flujo revertido en AU o flujo revertido o ausente en el DV.

La presencia de cambios Doppler deberá confirmarse al día siguiente. En estos casos se incluirá el NST como prueba de bienestar fetal
 3. Ecocardiografía funcional fetal: preferentemente en semana 28-30
 4. Neurosonografía: preferentemente en semana 30-32
 2. Edad gestacional y criterios de finalización (Algoritmo 2):
 - a) en caso de conducta expectante la finalización será mediante cesárea electiva. En función de las alteraciones Doppler, la finalización se programará entre las 30-34 semanas, previa maduración pulmonar.

PROTOCOLO: GESTACIÓN GEMELAR MONOCORIAL: CIRs

1. Los casos más severos, con flujo persistentemente revertido de la AU y/o IP del DV > p95 de forma persistente, se finalizarán entre la semana 30-32.
2. Los casos con flujo ausente de la AU e IP del DV normal la finalización se programará entre la semana 32-34.
3. En caso de aparición de signos Doppler sugestivos de deterioro fetal que condicionan alto riesgo de muerte fetal en plazo breve y/o alteraciones del NST se comentará con los padres los riesgos y pronóstico de las diferentes opciones y se ofrecerá una conducta activa: terapia fetal (ver apartado anterior) vs finalización, en función de la edad gestacional y el deseo de los padres.

b) en caso de conducta activa:

Los criterios de finalización estarán condicionados por el tipo de tratamiento y el número de fetos supervivientes.

1. En caso de oclusión de cordón o éxitus del feto CIR tras láser, se recomienda la finalización de la gestación entre la semana 36-38, siempre que no existan complicaciones materno-fetales asociadas. La vía del parto dependerá de las condiciones obstétricas.
2. En caso de supervivencia del feto CIR los criterios de finalización serán los mismos que en la gestación bicorial

3.3. CIRs TIPO III

- **Definición:** Doppler de la AU del feto con CIRs con ausencia o reversión de flujo diastólico de forma *intermitente* (iARFD)
- **Características ecográficas:** La iARFD se define como la presencia de episodios intermitentes, generalmente siguiendo un patrón cíclico durante la misma exploración ecográfica, de ausencia y/o reversión de flujo diastólico en la AU. Representa un fenómeno único de la gestación gemelar monocorial. Se asocia a una tasa elevada de complicaciones y es de muy difícil manejo clínico.
- **Características clínicas:** Aunque una proporción elevada sigue un patrón similar, son relativamente habituales comportamientos clínicos de difícil interpretación y que no siguen un patrón esperable. En general las características que definen la mayoría de los casos de CIRs tipo III son las siguientes:

PROTOCOLO: GESTACIÓN GEMELAR MONOCORIAL: CIRs

1) Comportamiento clínico atípico. en la mayoría de los casos de CIRs tipo III se observa una evolución atípica, con una ausencia de signos Doppler de hipoxia y evolución aparentemente “benigna”, sin signos claros de deterioro fetal y que se prolonga durante semanas.

2) Incidencia elevada de muerte fetal. A pesar de la ausencia de deterioro fetal, existe un riesgo elevado de muerte intraútero del feto con CIRs (15-20%) de forma súbita, generalmente sin signos sugestivos de deterioro fetal en las exploraciones previas al exitus fetal.

3) Alto riesgo de complicaciones neurológicas en el feto normal: la incidencia de lesión neurológica neonatal (de tipo hipóxico-isquémica, en la mayoría de los casos leucomalacia periventricular) en el feto de crecimiento normal es del 15-20%.

Aunque la aparición de estas complicaciones es inesperada, existen signos sugestivos de alto riesgo de que ocurran:

- Signos de hipertrofia y/o sobrecarga cardíaca del feto normal: hasta en un 25%. En estos casos es habitual la presencia de gran discordancia de tamaño fetal y que el LA de feto mayor se sitúe en valores elevados.
- Signos hidróticos leves (generalmente edema subcutáneo y/o ascitis) Sugiere existencia de un accidente agudo de TFF con exanguinación grave de alguno de los fetos.

• **Conducta:**

1. Valoración del riesgo de mal resultado perinatal (Tabla 3) y consenso de la conducta de acuerdo con el deseo de los progenitores (Algoritmo): igual que en el CIRs tipo II (ver apartado anterior)
2. Edad gestacional y criterios de finalización (Algoritmo 2):
 - a) en caso de conducta expectante:
 1. Ante ausencia de signos de deterioro fetal la finalización se programará, mediante cesárea electiva, alrededor de las 34 semanas de gestación, previa maduración pulmonar.
 2. En caso de aparición de signos Doppler de deterioro fetal o de alguno de los siguientes criterios, la finalización se programará, mediante cesárea electiva, alrededor de la semana 30-32, previa maduración pulmonar.
 1. flujo de la AU del feto CIR predominantemente revertido
 2. discordancia de peso $\geq 35\%$
 3. grandes oscilaciones en el flujo diastólico de la AU

PROTOCOLO: GESTACIÓN GEMELAR MONOCORIAL: CIRs

4. flujo ausente o revertido en el DV
5. signos de disfunción cardíaca moderada-severa en el feto con peso adecuado para edad gestacional
6. hídrops de cualquiera de los dos fetos

La presencia de cambios Doppler deberá confirmarse al día siguiente. En estos casos se incluirá el NST como prueba de bienestar fetal

b) en caso de conducta activa:

Igual que en el CIRs II, los criterios de finalización estarán condicionados por el tipo de tratamiento y el número de fetos supervivientes (ver apartado anterior CIRs II).

5. ACTUACIÓN ANTE LA MUERTE DE UN GEMELO

La presencia de comunicaciones vasculares es responsable de que, ante la muerte de uno de los gemelos en una gestación MC, el gemelo superviviente sufra una transfusión/exanguinación aguda hacia la circulación del cogemelo y, consecuentemente, hipotensión severa e hipoperfusión, con riesgo alto de lesión neurológica, alrededor del 25-30% de casos. Este riesgo puede ser superior en función de la edad gestacional en que se produce, del feto que se muere y del estado previo a la muerte del feto (discordancia de pesos, función cardíaca).

En estos casos, el daño neurológico se produce durante el proceso agónico previo al éxitus. Una vez ocurre la muerte fetal, en cuestión de < 1-2 horas se colapsa toda la circulación del feto afecto, y por tanto del cordón umbilical y comunicaciones interfetales, por lo que ya no hay riesgo de más transfusión/exanguinación.

Lo más frecuente es que el diagnóstico del éxitus sea a posteriori del mismo. En este caso, en que tenemos evidencia de que han pasado al menos 1-2 horas, la actitud más aceptada, es el manejo conservador con:

- Valoración inmediata de signos de pérdida del bienestar fetal (Doppler de la AU, ACM y DV)
- Valoración de signos de anemia fetal (pico de velocidad sistólica (PVS) de la ACM). Si existe sospecha de anemia fetal severa (PVS ACM >1.5 MoMs) se planteará la realización de una cordocentesis con reserva de sangre preparada y eventual transfusión intrauterina del feto superviviente. No obstante, hay que explicar a los padres que no existe evidencia que la transfusión reduzca el riesgo de lesión neurológica.

PROTOCOLO: GESTACIÓN GEMELAR MONOCORIAL: CIRs

En el caso que, al realizar la ecografía se evidencie una situación de muerte inminente de uno de los dos fetos (bradicardia severa no transitoria, con alteración Doppler) se planteará una conducta activa (generalmente la oclusión de cordón del feto en situación perimortem) a los padres para reducir el riesgo de lesión neurológica del otro feto en caso de existir signos sugestivos de anemia fetal del feto superviviente también se ofrecerá una transfusión intrauterina.

El seguimiento de la gestación será semanal y debe incluir la realización de una neurosonografía entre 4 y 6 semanas después del diagnóstico, para detectar posibles lesiones secundarias al éxitus.

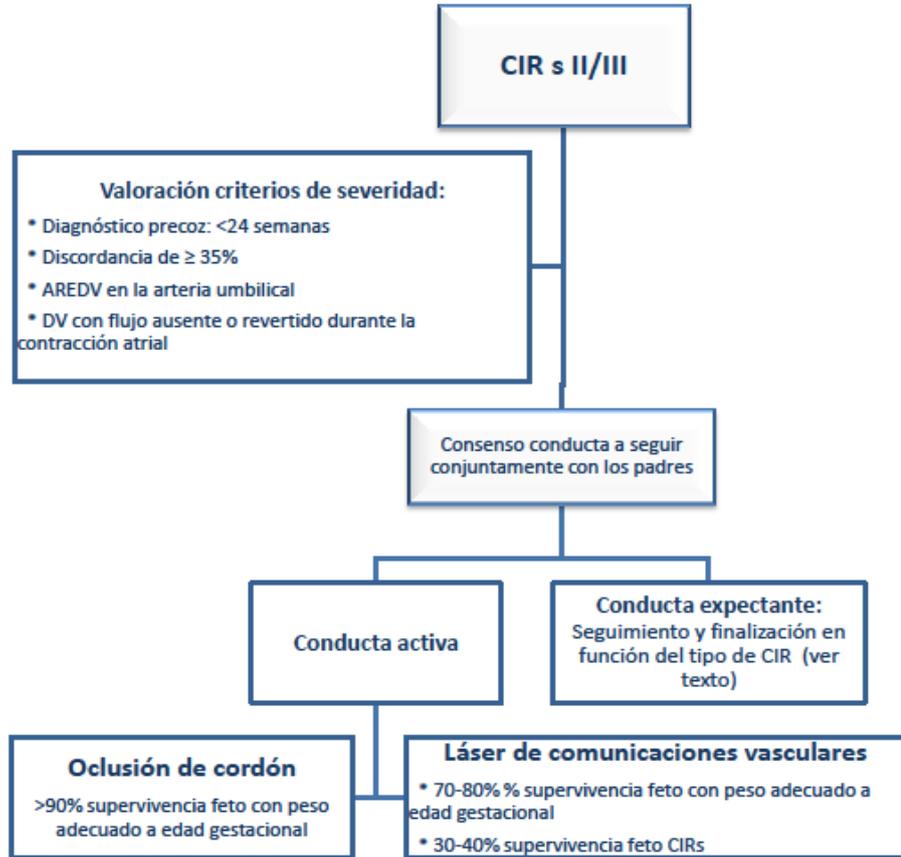
La finalización se recomienda entre las 34-36 semanas. La vía del parto dependerá de las condiciones obstétricas y los antecedentes.

Tabla 3. CRITERIOS DE SEVERIDAD EN CIRs II Y III

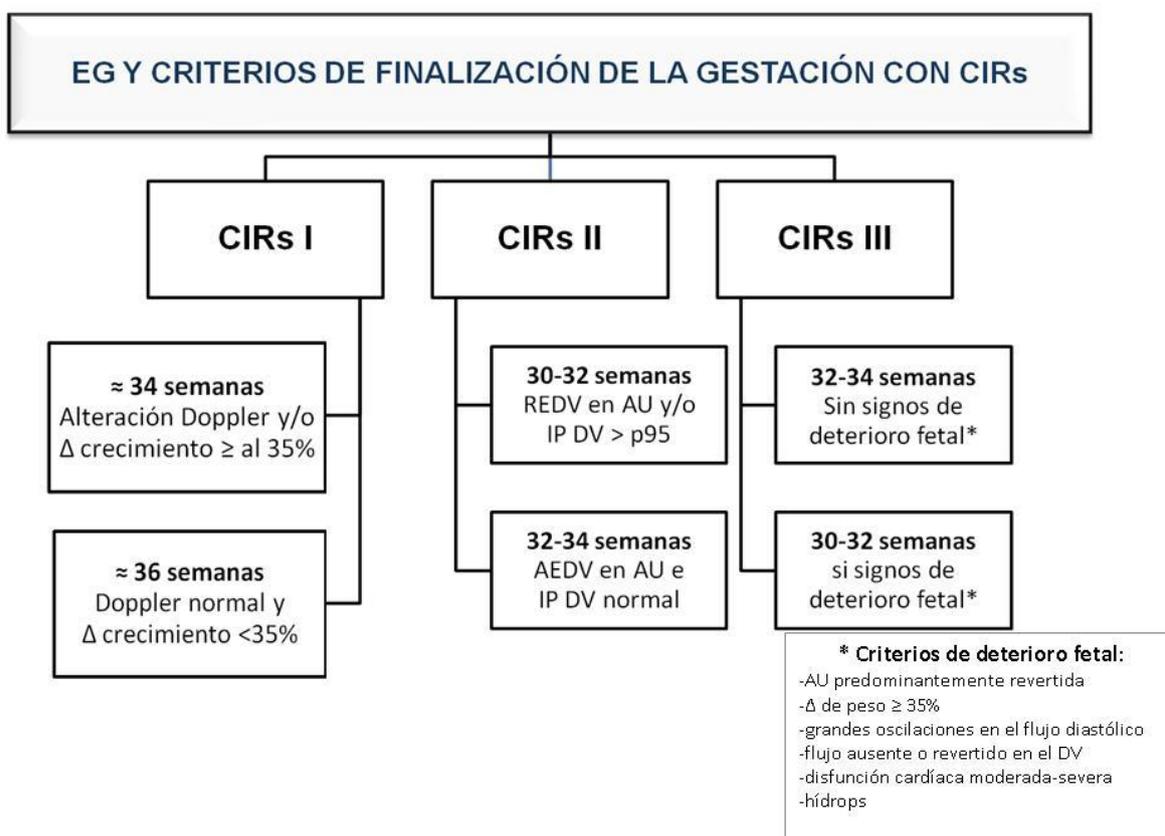
- Diagnóstico precoz: < 24 semanas
 - Discordancia de peso \geq 35%
 - AREDV en la AU
 - DV con flujo ausente o revertido durante la contracción atrial
-

PROTOCOLO: GESTACIÓN GEMELAR MONOCORIAL: CIRs

Algoritmo 1. ACTUACIÓN ANTE CIRs II y III



Algoritmo 2. EG y criterios de finalización de la gestación MC con CIRs



Δ: discordancia; REDV: flujo diastólico revertido; AU: arteria umbilical; IP: índice de pulsatilidad; DV: ductus venoso

Responsables del protocolo:	M Bennasar, JM Martínez, E Marimón, E Eixarch, E Gratacós
Fecha del protocolo y actualizaciones:	22/3/2011, 29/3/2016
Última actualización:	15/7/2018
Próxima actualización:	15/7/2020
Código Hospital Clínic:	MMF-67-2006
Código Sant Joan de Deu:	