



REPORTE DE CASO

## SÍNDROME DE TRANSFUSIÓN INTERGEMELAR ESTADIO III, MANEJADO CON FOTOCOAGULACIÓN LÁSER GUIADA POR FETOSCOPIA, COMPLICADO CON SÍNDROME DE BALLANTYNE Y RCIU SELECTIVO DEL FETO DONANTE: REPORTE DE CASO Y REVISIÓN DE LA LITERATURA

A case report and literature review in twin-twin transfusion syndrome stage III, fetoscopy-guided laser therapy, complicated with ballantyne syndrome and selective IUGR of fetus donor

*Libardo A. Gómez-Castro, M.D.\**, *Guido Parra, M.D.\*\**, *Felipe Vergara, M.D.\*\**,  
*Miguel Parra, M.D.\*\**, *Martha Gómez, M.D.\*\*\**, *Rey Cuellar, M.D.\*\*\*\**,  
*Rubén Quintero, M.D.\*\*\*\*\**

Recibido: enero 18/10 – Aceptado: noviembre 8/10

### RESUMEN

**Objetivo:** se presenta el caso de una paciente primigestante con embarazo monocorial biamniótico y síndrome de transfusión intergemelar estadio III, diagnosticado en la semana 23 de

gestación. El manejo se llevó a cabo con fotocoagulación láser selectiva y secuencial de vasos comunicantes. Se presentó complicación con síndrome de Ballantyne y RCIU selectivo del feto donante. Desembarazada en la semana 35 con buen resultado perinatal. El objetivo es realizar una revisión actualizada de la literatura del síndrome de Ballantyne.

**Materiales y métodos:** se revisaron las bases de datos PubMed, Cochrane, MEDLINE y libros de la especialidad, relativos al término “*síndrome de Ballantyne*”, sin restricción en la fecha de publicación.

**Conclusión:** la fotocoagulación láser selectiva y secuencial de vasos comunicantes es el manejo de elección para el síndrome de transfusión fetofetal.

\* Especialista, Unidad de Medicina Materno Fetal, CEDIFETAL COLOMBIA. Fundación FETOSUR COLOMBIA. Unidad de Medicina Materno Fetal, Clínica la Asunción, Barranquilla (Colombia). Maternal Fetal Medicine, Jackson Memorial Hospital, Miami University, Miami (Estados Unidos). Correo electrónico: libardogomezcastro@hotmail.com  
\*\* Especialista, Unidad de Medicina Materno Fetal, CEDIFETAL COLOMBIA. Fundación FETOSUR, COLOMBIA. Barranquilla (Colombia).  
\*\*\* Maternal Fetal Medicine, Jackson Memorial Hospital, Miami University, Miami (Estados Unidos).  
\*\*\*\* Unidad de Medicina Materno Fetal, Clínica la Asunción. Barranquilla (Colombia).  
\*\*\*\*\* Especialista, Unidad de Medicina Materno Fetal, CEDIFETAL COLOMBIA. Fundación FETOSUR COLOMBIA. Barranquilla (Colombia). Fellow Genética Médica, Hospital Ángeles Pedregal. Ciudad de México D.F. (México).

La restricción de crecimiento selectivo del feto donante en estadio III se puede presentar en el 40 a 70% de los casos. El síndrome de Ballantyne puede ser secundario a edema placentario sin hidrops fetal; su sospecha puede ayudar a identificar cuáles pacientes se podrían beneficiar de un manejo activo de esta patología.

**Palabras clave:** síndrome de Ballantyne, síndrome de Mirror, pseudotoxemia, síndrome transfusión intergemelar, fotocoagulación láser.

## SUMMARY

**Objective:** a 21 years old primigravid patient with biamniotic monochorial twin pregnancy and stage III twin-to-twin transfusion syndrome, diagnosed during week 23 of gestation is presented. She was managed with selective, sequential laser photocoagulation of the communicating blood vessels which was complicated by Ballantyne's syndrome (mirror syndrome) and selective intrauterine growth restriction (IUGR) of the donor fetus. She delivered during week 35 with good perinatal result. The object was to make an updated review of the literature about Ballantyne's syndrome.

**Materials and methods:** the PubMed/MEDLINE, Cochrane databases were searched as well as books on the specialization, related to the term "*Ballantyne's syndrome*", with no restriction regarding publication date.

**Conclusion:** selective, sequential laser photocoagulation of the communicating blood vessels is the management of choice for twin-twin fetus transfusion syndrome. Selective growth restriction of the donor fetus in stage III could be presented in 40% to 70% of cases. Ballantyne's syndrome could be secondary to placental edema without fetal hydrops; suspecting it, helps to identify which patients could benefit from active management of this pathology.

**Key words:** Ballantyne syndrome, mirror syndrome, pseudotoxemia, twin-to-twin transfusion syndrome, laser photocoagulation.

## INTRODUCCIÓN

El síndrome de transfusión intergemelar es una patología de los embarazos múltiples monocoriales, con una incidencia entre el 5,5 al 17,5%. Se caracteriza desde el punto de vista ecográfico por la presencia de polihidramnios en un saco y oligoamnios en el otro.<sup>1</sup> Esta complicación puede encontrarse en embarazos triples, cuádruples y en monoamnióticos.<sup>1-4</sup>

Desde del punto de vista fisiopatológico existe un intercambio desbalanceado de sangre entre los fetos a través de comunicaciones vasculares de la placenta, resultando un feto donante y otro receptor.<sup>1,5,6</sup> Se ha encontrado que estas anastomosis vasculares se encuentran hasta en el 85% de los embarazos monocoriales.<sup>7</sup>

Según la clasificación de Bermúdez,<sup>7</sup> las placentas se dividen en 4 tipos:

- Tipo A: sin anastomosis.
- Tipo B: sólo anastomosis arteriovenosas.
- Tipo C: sólo anastomosis superficiales (arterioarterial y/o veno-venosa).
- Tipo D: anastomosis arteriovenosa más anastomosis superficial.

El síndrome se puede presentar en placentas tipo B, C o D, con una mayor prevalencia en los casos de anastomosis arteriovenosas; existen en promedio 3 a 4 anastomosis en aquellas placentas donde se presenta la patología.<sup>7</sup>

El diagnóstico es ecográfico; existen cinco estadios según la clasificación de Quintero:<sup>1</sup>

- Estadio I: polihidramnios feto receptor, oligoamnios feto donante, vejiga visible en ambos fetos.
- Estadio II: la vejiga en el feto donante no es visible.
- Estadio III: alteración crítica del doppler, flujo diastólico ausente o reverso de la arteria umbilical y/o flujo reverso del ductus venoso

y/o pulsatilidad de la vena umbilical, en cualquiera de los fetos.

- Estadio IV: hidrops en uno a ambos fetos.
- Estadio V: muerte de uno o ambos fetos.

La expectancia de este síndrome se asocia con una mortalidad cercana al 100% para ambos fetos y con secuelas neurológicas de 15 a 20% para los fetos sobrevivientes.<sup>8</sup> Se han propuesto múltiples opciones de manejo: la digoxina e indometacina, amniodrenajes seriados, septostomía, oclusión del cordón umbilical, fotocoagulación láser de vasos comunicantes.<sup>4,8</sup> De estos, se considera como tratamiento de elección la fotocoagulación láser selectiva y secuencial de vasos comunicantes guiada por fetoscopia, ya que esta técnica representa un enfoque quirúrgico anatómico y funcional de la placenta,<sup>9</sup> con una sobrevida de 85% para al menos un feto y con un riesgo de parálisis cerebral del 3 al 5%.<sup>1,10-12</sup>

En estadio III del síndrome de transfusión fetofetal, cuando hay ausencia de flujo de fin de diástole de la arteria umbilical del feto donante, existe 4,3 veces más riesgo de muerte intrauterina de este feto posterior a la fotocoagulación láser. Igualmente la asociación de restricción de crecimiento intrauterino selectivo es del 40 al 70%.<sup>13</sup>

Existen múltiples complicaciones maternas asociadas con los embarazos múltiples y más aún en aquellos afectados por el síndrome de transfusión fetofetal, dentro de las cuales se han descrito mayor incidencia de parto pretérmino, ruptura prematura de membranas, parto asincrónico, preeclampsia, falla hepática del embarazo, diabetes gestacional, infección urinaria, enfermedad intervertebral materna, anemia y síndrome de Ballantyne.<sup>14-17</sup>

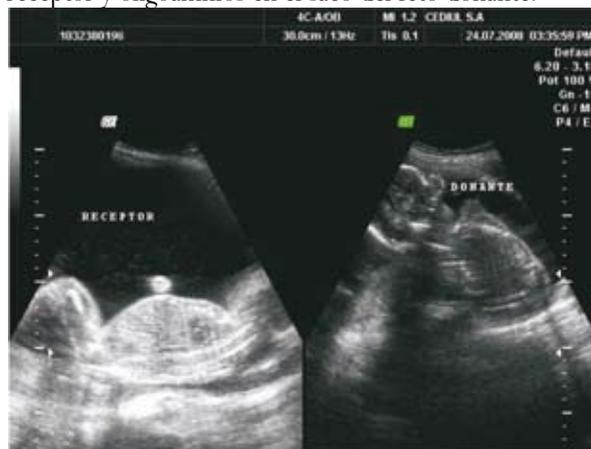
Se presenta un caso complicado con síndrome de Ballantyne con el objetivo de realizar una revisión actualizada de la literatura sobre este tema.

## REPORTE DE CASO

Paciente de 21 años G1 con embarazo gemelar monocorial biamniótico remitida a la Unidad de

Medicina Materno Fetal CEDIFETAL, ubicada en Barranquilla (Colombia), en semana 23 por hallazgo ecográfico de discordancia de peso. En la evaluación ecográfica se encuentra feto donante en anhidramnios con un peso estimado de 195 g, vejiga vacía y Doppler con ausencia persistente de diástole en la arteria umbilical, con presencia de onda A en ductus venoso; feto receptor con polihidramnios con un bolsillo vertical máximo de 15 cm, peso estimado de 412 g, sin alteraciones morfológicas, vejiga distendida y doppler fetoplacentario normal. Se diagnostica síndrome de Transfusión Intergemelar en estadio III y restricción del crecimiento intrauterino selectivo del feto donante (**figura 1**). Se explica a la paciente y su familia el pronóstico y potenciales complicaciones de la patología, las opciones terapéuticas disponibles y las tasas de éxito. Se propone la fotocoagulación láser selectiva de vasos comunicantes como primera opción, a lo cual la paciente y su pareja aceptan y firman el consentimiento informado para la realización del procedimiento.

**Figura 1.** Se evidencia polihidramnios en el saco del feto receptor y oligoamnios en el saco del feto donante.



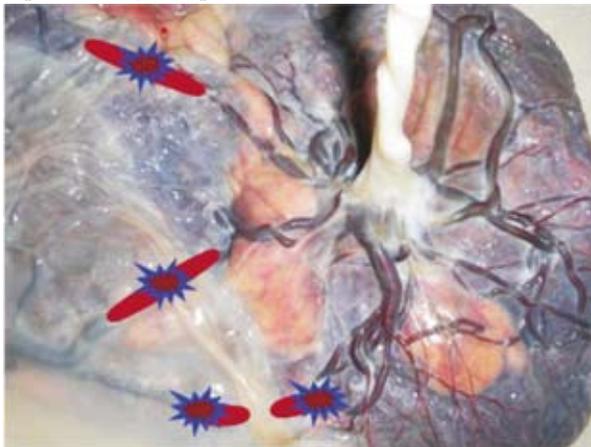
En semana 23,5 se realiza fotocoagulación láser selectiva y secuencial de anastomosis vasculares guiada por fetoscopia (**figura 2**); se identifican 3 comunicaciones vasculares de

las cuales 2 eran superficiales del donante al receptor y 1 profunda del receptor al donante (**figura 3**). El tiempo quirúrgico fue de 26 minutos; se realizó amniodrenaje descompresivo de 4.450 ml; se tomó muestra para cariotipo fetal. No se presentaron complicaciones intraoperatorias. La paciente es hospitalizada con cubrimiento antibiótico y en observación. En el seguimiento ecográfico se visualiza a las 24 horas vejiga del gemelo donante y la ausencia de diástole en el Doppler de la arteria umbilical; 48 horas posteriores al procedimiento, la paciente presenta hipertensión arterial (TA: 150/100), edema marcado de miembros superiores, inferiores y pared abdominal, gasto urinario de 0,7 cc/hora, disnea clase funcional II/IV,

**Figura 2.** Fotocoagulación láser selectiva y secuencial de vasos comunicantes.



**Figura 3.** Sitios de fotocoagulación láser, dos anastomosis superficiales y una profunda.



sin signos premonitorios. Se realizan pruebas de laboratorio evidenciándose elevación de LDH en 800, creatinina en 1,0 g, proteinuria en 24 horas de 1,5 g, hemoglobina en 5,6 g/dl, recuento de plaquetas en 215.000; la radiografía de tórax, los gases arteriales, las enzimas hepáticas y las bilirrubinas fueron normales. Se hace diagnóstico de síndrome de Ballantyne vs. preeclampsia leve vs. síndrome de HELLP atípico; se maneja en unidad de alta dependencia obstétrica con control de líquidos administrados - eliminados, antihipertensivo (nifedipina 10 mg VO cada 6 horas), se transfunden 2 unidades de glóbulos rojos empaquetados, monitorización continua. Hay mejoría clínica y paraclínica a las 72 horas de iniciado el cuadro, se suspende medicamento antihipertensivo, se confirma el diagnóstico de síndrome de Ballantyne. Egresos a los 10 días posoperatorios sin medicación ambulatoria con seguimiento semanal por el servicio de perinatología.

A los 17 días posoperatorios se evidencia a nivel del Doppler fetoplacentario, aparición de diástole en la arteria umbilical del gemelo donante, con valores de líquido amniótico normales para los dos fetos. Llega reporte de cariotipo fetal el cual informa 46 XY.

Durante su evolución persistió la diferencia de peso entre los fetos en el 100% (**figura 4**), en la evaluación hemodinámica semanal las resistencias de la arteria umbilical del feto receptor permanecieron en percentil 50 – 90 y las del feto donante encima del percentil 90 sin vasodilatación de la arteria cerebral media y ductus venoso con onda a presente, a las 32 semanas se realizó esquema de maduración pulmonar.

En la semana 35 se realizó cesárea obteniéndose ambos productos vivos con buena adaptación neonatal, peso del gemelo donante de 1.180 g, y del receptor de 2.390 g, no requirieron intubación oro traqueal, se manejaron en la unidad de cuidados intensivos neonatales, se

**Figura 4.** Diferencia de circunferencias abdominales del 100%.



dio egreso al feto de mayor peso a los 5 días y al otro a los 16 días. El seguimiento postnatal a 18 meses muestra un desarrollo psicomotriz, potenciales evocados auditivos y visuales normales para los dos niños.

## MATERIALES Y MÉTODOS

Se revisó la base de datos Medline via PubMed, como también libros de la especialidad, relativos al termino “*Síndrome de Ballantyne*”, no se realizó restricción en la fecha de publicación. La mayoría de publicaciones corresponden a descripción de casos y artículos de revisión. No se encontraron grandes series respecto al tema en búsqueda.

## DISCUSIÓN

El síndrome de Ballantyne fue descrito en 1.892 por John W. Ballantyne. Es una rara complicación caracterizada por edema materno, placentomegalia e hidropesía fetal, cuyo comportamiento clínico semeja una preeclampsia y presenta una alta morbimortalidad materna y perinatal, asociada a complicaciones hipertensivas tales como enfermedad cerebrovascular, abruptio placentario, y anemia entre otras.<sup>15,18</sup> Su presentación se ha asociado con isoinmunización Rh, infecciones virales, malformaciones fetales, tumores placentarios, además de embarazos múltiples.<sup>18</sup>

La etiopatogenia de este síndrome no está definida aún. Dentro de las posibles teorías se han postulado un edema a nivel de las vellosidades placentarias, hiperplacentosis, inmadurez del trofoblasto, persistencia de la capa de Langhans y la isquemia de las células del trofoblasto.<sup>14,19</sup>

En nuestra paciente, el síndrome de Ballantyne se pudo presentar secundario a un gran polihidramnios del feto receptor, asociado a la injuria causada por la fotocoagulación láser de la placenta; esto lleva a un edema transitorio a nivel de las vellosidades, disminución del intercambio de oxígeno en el espacio intervelloso y un aumento en la producción de factores antiangiogénicos, similar a lo que ocurre en la preeclampsia.<sup>20</sup> Por lo general esta patología se resuelve en las primeras 72 horas posteriores al procedimiento láser, esto en relación a disminución de edema placentario.

La discordancia de peso, definida como la diferencia de peso entre los fetos de 20 a 35% y la restricción del crecimiento intrauterino selectiva, son algunas de las principales complicaciones perinatales. Estas diferencias están relacionadas directamente con la fisiopatología del síndrome, la cantidad de territorio placentario y la inserción del cordón, la cual generalmente es velamentosa, marginal o excéntrica.<sup>21,22</sup> Posterior al manejo con fotocoagulación láser, se evidencia una disminución en la incidencia de restricción del crecimiento intrauterino selectivo o por el contrario el cuadro podría ser más severo, dependiendo de la selectividad del procedimiento láser y la distribución de territorio placentario entre los fetos.<sup>23</sup>

Sus diagnósticos diferenciales principales son la preeclampsia y el síndrome de HELLP, la resolución se presenta con la terminación del embarazo o con la mejoría de la patología fetal de base.<sup>19</sup> Por lo tanto, se recomienda el manejo en instituciones que cuenten con unidades de alta dependencia obstétrica. Existen casos

publicados de resolución espontánea del síndrome de Ballantyne.<sup>16,17,19</sup>

## REFERENCIAS

- Rubén A, Quintero. Twin–twin transfusion syndrome. *Clin Perinatol* 2003;30:591-600.
- Monteagudo A, Roman AS. Ultrasound in multiple gestations: twins and other multifetal pregnancies. *Clin Perinatol* 2005;32:329-54.
- Trevett T, Johnson A. Monochorionic twin pregnancies. *Clin Perinatol* 2005;32:475-94.
- Wen SW, Demissie K, Yang Q, Walker MC. Maternal morbidity and obstetric complications in triplet pregnancies and quadruplet and higher-order multiple pregnancies. *Am J Obstet Gynecol* 2004;191:254-8.
- Denbow ML, Cox P, Taylor M, Hammal DM, Fisk NM. Placental angioarchitecture in monochorionic twin pregnancies: Relationship to fetal growth, fetofetal transfusion syndrome, and pregnancy outcome. *Am J Obstet Gynecol* 2000;182:417-26.
- Umur A, van Gemert MJ, Nikkels PG. Monoamniotic-versus diamniotic - monochorionic twin placentas: anastomoses and twin-twin transfusion syndrome. *Am J Obstet Gynecol* 2003;189:1325-9.
- Bermúdez C, Becerra CH, Bornick PW, Allen MH, Arroyo J, Quintero RA. Placental types and twin-twin transfusion syndrome. *Am J Obstet Gynecol* 2002;187:489-94.
- Lewi L, Jani J, Deprest J. Invasive antenatal interventions in complicated multiple pregnancies. *Obstet Gynecol Clin North Am* 2005;32:105-26.
- Quintero RA, Ishii K, Chmait RH, Bornick PW, Allen MH, Kontopoulos EV. Sequential selective laser photocoagulation of communicating vessels in twin twin transfusion syndrome. *J Matern Fetal Neonatal Med* 2007;20:763-8.
- Yamamoto M, El Murr L, Robyr R, Leleu F, Takahashi Y, Ville Y. Incidence and impact of perioperative complications in 175 fetoscopy-guided laser coagulations of chorionic plate anastomoses in fetofetal transfusion syndrome before 26 weeks of gestation. *Am J Obstet Gynecol* 2005;193: 1110–6.
- Robyr R, Lewi L, Salomon LJ, Yamamoto M, Bernard JP, Deprest J, et al. Prevalence and management of late fetal complications following successful selective laser coagulation of chorionic plate anastomoses in twin-to-twin transfusion syndrome. *Am J Obstet Gynecol* 2006;194:796–803.
- Lewi L, Jani J, Cannie M, Robyr R, Ville Y, Hecher K, et al. Intertwin anastomoses in monochorionic placentas after fetoscopic laser coagulation for twin-to-twin transfusion syndrome: Is there more than meets the eye? *Am J Obstet Gynecol* 2006;194:790–5.
- Gyamfi C, Stone J, Eddleman KA. Maternal complications of multifetal pregnancy. *Clin Perinatol* 2005;32:431-42.
- Hayashi S, Sago H, Hayashi R, Nakagawa S, Kitagawa M, Miyasaka K. Manifestation of mirror syndrome after fetoscopic laser photocoagulation in severe twin twin transfusion syndrome. *Fetal Diagn Ther* 2006;21:51-4.
- Heyborne KD, Chism DM. Reversal of Ballantyne syndrome by selective second trimester fetal termination. A case report. *J Reprod Med* 2000;45:360-2.
- Heyborne KD, Porreco RP. Selective fetocide reverses preeclampsia in discordant twins. *Am J Obstet Gynecol* 2004;191:477-80.
- Lobato G, Nakamura-Pereira M. Reversion of the Ballantyne syndrome despite fetal hydrops persistence. *Fetal Diagn Ther* 2008;24:474-7.
- Braun T, Brauer M, Fuchs I, Czernik C, Dudenhausen JW, Henrich W, et al. Mirror syndrome: a systematic review of fetal associated conditions, maternal presentation and perinatal outcome. *Fetal Diagn Ther* 2010;27:191-203.
- Feldstein VA, Filly RA. Complications of monochorionic twins. *Radiol Clin North Am* 2003;41:709-27.
- Klam SL, Rinfret D, Leduc L. Prediction of growth discordance in twins with the use of abdominal circumference ratios. *Am J Obstet Gynecol* 2005;192: 247-51.
- Chmait RH, Korst LM, Bornick PW, Allen MH, Quintero RA. Fetal growth after laser therapy for

- Twin-twin transfusion syndrome. *Am J Obstet Gynecol* 2008;199:47.e1-6.
22. Kontopoulos EV, Quintero RA, Chmait RH, Bornick PW, Russell Z, Allen MH, Percent absent end-diastolic velocity in the umbilical artery waveform as a predictor of the intrauterine fetal demise of the donor twin after selective laser photocoagulation of communicating vessels in twin twin transfusion syndrome. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2007;30:35-9.
23. Carbillon L, Oury JF, Guerin JM, Azancot A, Blot P. Clinical biological features of Ballantyne Syndrome and the role of placental hydrops. *Obstet Gynecol Surv* 1997;52:310-4.

**Conflicto de intereses:** ninguno declarado.