

Síndrome de Ballantyne: caso clínico

Drs. Eduardo Reyna-Villasmil, Elvia Peña-Paredes

Servicio de Obstetricia y Ginecología - Maternidad "Dr. Nerio Belloso". Hospital Central "Dr. Urquinaona". Maracaibo, Estado Zulia.

RESUMEN

Se describe un caso de síndrome de Ballantyne de una paciente de 33 años con embarazo de 33 semanas quien consultó por presentar edema en miembros inferiores, cefalea y escotomas. La ecografía fetal demostró la presencia de feto único en presentación cefálica, edema de cuero cabelludo, hidronefrosis, gran cantidad de líquido en cavidad abdominal y torácica fetal acompañado de compresión del corazón y los pulmones hacia la columna vertebral, realizándose el diagnóstico de hidrops fetal. Se realizó cesárea por sufrimiento fetal agudo obteniendo un recién nacido con edema generalizado. El examen patológico de la placenta confirmó el diagnóstico por la presencia de vellosidades hidrópicas e inmaduras.

Palabras clave: Síndrome de Ballantyne. Hidrops fetal. Edema.

SUMMARY

A case of Ballantyne syndrome is described in a 33 years-old patient with a 33 weeks pregnancy who consulted for presenting lower limbs edema, headache and blurred vision. Fetal ultrasonography showed the presence of cephalic unique fetus, scalp edema, hydronephrosis, large amount of fluid in fetal abdominal and thoracic cavities accompanied with heart and lungs compression to spinal cord, diagnosing fetal hydrops. Cesarean section was performed due to acute fetal distress obtaining a newborn with generalized edema. Pathological examination of placenta confirmed the presence on hydropic and immature placental villi.

Key words: Ballantyne syndrome. Fetal hydrops. Edema.

INTRODUCCIÓN

El síndrome de Ballantyne (también conocido como "síndrome en espejo" o "síndrome del triple edema") es una tríada que consiste en la presencia de hidrops fetal, edema materno generalizado y placentomegalia. La madre "refleja" el edema del feto y la placenta (1). Puede ocurrir en cualquier momento del embarazo, pero se presenta más frecuentemente al final del segundo o inicio del tercer trimestre, y generalmente produce una elevada morbilidad y mortalidad perinatal.

La incidencia y el mecanismo del síndrome son desconocidos. Vidaeff y col. (2) publicaron una revisión de 20 casos del síndrome desde 1956. Las manifestaciones clínicas son variables, pero generalmente las pacientes presentan edema periférico, rápida ganancia de peso, disnea progresiva e hipertensión, una presentación y curso clínico similar

a la preeclampsia. Sin embargo, en contraste con la preeclampsia, es común la anemia dilucional (en la preeclampsia lo usual es la hemoconcentración) (1).

REPORTE DE CASO

Paciente de 33 años, 6 gestas 5 paras con embarazo simple de 33 semanas de gestación quien es referida a la emergencia del hospital por presentar edema en miembros inferiores, cefalea y escotomas. Al examen físico de ingreso se encontró presión arterial de 149/95 mmHg y edema por encima de ambas rodillas. La paciente había aumentado 8 kg de peso en las últimas 3 semanas. Los exámenes de laboratorio reportaron: hemoglobina 9,6 g/dL, hematocrito 29,3 %, Cuenta blanca 6 800 células x mm³, alanino-aminotransferasa de 33 UI/L, aspartato-aminotransferasa de 39 UI/L

y creatinina de 0,9 mg/dL. El grupo sanguíneo era O Rh+

Al evaluar la frecuencia cardíaca fetal se encontró una frecuencia cardíaca de 166 latidos por minutos, por lo cual se le realizó un ecograma encontrándose feto único en presentación cefálica, edema de cuero cabelludo, hidronefrosis, gran cantidad de líquido en cavidad abdominal y torácica fetal acompañado de compresión del corazón y los pulmones hacia la columna vertebral. No se pudo determinar la presencia de alguna alteración cardíaca fetal. También se evidenció la presencia de edema placentario y polihidramnios (índice de líquido amniótico de 31). El estimado del peso fetal fue de 1 850 g. Por lo que se realizó el diagnóstico de hidrops fetal. Se decide hospitalizar a la paciente para mejorar las condiciones e iniciar maduración pulmonar.

Al tercer día de hospitalización, y a pesar del tratamiento, el edema de la paciente aparece en manos y cara con una presión arterial de 145/90 mm Hg. La diuresis promedio fue de 980 mL / 24 horas por día. La ecografía fetal demostró frecuencia cardíaca a 168 latidos por minuto y la desaparición del hidrotórax con agravamiento de la ascitis fetal (Figura 1), el edema placentario (Figura 2) y el polihidramnios.

Más tarde, ese mismo día, se decide realizar cesárea por sufrimiento fetal agudo debido a taquicardia fetal (196 latidos por minuto), ausencia de movimientos fetales y variabilidad de la frecuencia cardíaca fetal, obteniendo un recién nacido masculino de 2 450 g



Figura 1. Ascitis fetal.

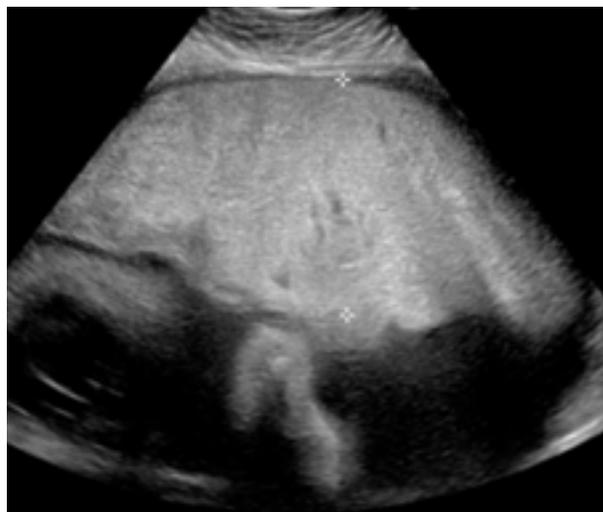


Figura 2. Edema placentario.

con edema generalizado, con un Apgar al minuto de 4 puntos y a los 5 minutos de 5 puntos. El recién nacido murió 10 horas después del nacimiento.

Durante el puerperio inmediato, la diuresis promedio de la paciente fue de 2 400 mL/24 horas por día y el edema desapareció rápidamente. La paciente fue dada de alta a los 7 días de la cesárea, sin edema. Los resultados de los exámenes de laboratorio de egreso fueron: hemoglobina 8,1 g/dL, hematocrito 30,9 %, alanino-aminotransferasa de 35 UI/L, aspartato-aminotransferasa de 33 UI/L y creatinina de 0,8 mg/dL.

El examen patológico de la placenta confirmó el diagnóstico por la presencia de vellosidades hidrópicas e inmaduras. El peso de la placenta fue de 730 g. La autopsia del recién nacido demostró la presencia de edema subcutáneo y generalizado, con escasa cantidad de líquido pleural y pericárdico. Los riñones estaban normales y sin evidencias de displasia. No se encontraron ningún otro tipo de anomalías fetales.

DISCUSIÓN

El epónimo de síndrome de Ballantyne fue inicialmente utilizado para describir el hidrops fetal asociado a la isoimmunización Rhesus. En 1892, Ballantyne describió por primera vez el síndrome del hidrops fetal (inflamación edematosa masiva del feto) al describir los criterios clínicos y patológicos

que permitían hacer el diagnóstico (edema, anemia, y aumento del tamaño del hígado, bazo y placenta) (3). En años posteriores, se ha observado que el hidrops fetal puede ocurrir asociado a causas no inmunológicas por ejemplo: infecciones intrauterinas (4), anomalía de Ebstein (5), aneurisma de la vena de Galeno (6), arritmias fetales (3,7-9), corioangioma placentario, alfa-talasemia, trisomía del 13, teratoma sacrococcígeo y eritroblastosis (10). Existen informes de la aparición de síndrome de Ballantyne causado por tumores germinales fetales. En la mayoría de los casos reportados, la mortalidad perinatal es alta (11).

En el hidrops no inmunológico, los síntomas similares a la preeclampsia materna o pseudo-toxemia pueden ocurrir algunas veces como consecuencia de su aparición. Van Selm y col. (12) describieron tres de tales casos resultando en muerte fetal, a pesar de las transfusiones intrauterinas. También existen informes de corioangiomas placentarios que producen preeclampsia y es necesario la extracción del neonato, la placenta y el tumor para mejorar los síntomas (10,13,14). El síndrome en espejo también ha sido descrito en causas no estructurales, como infección por Parvovirus (15). Las taquicardias fetales pueden producir insuficiencia cardíaca fetal, hidrops y muerte sin el tratamiento adecuado. En algunos casos donde se produce el hidrops fetal existe una considerable morbilidad y mortalidad (16).

La patogénesis del síndrome de Ballantyne es desconocida. Espinoza y col. (17) sugirieron que las altas concentraciones del receptor 1 del factor de crecimiento endotelial vascular soluble (sVEGFR-1 por sus siglas en inglés), un factor antiangiogénico, está implicado en la fisiopatología. La hipoxia del trofoblasto en casos de edema de las vellosidades lleva a un incremento en la producción y liberación a la circulación materna de sVEGFR-1 y otros factores antiangiogénicos. Las concentraciones excesivas de estos productos pueden ser las responsables del edema materno.

Con relación al mecanismo involucrado en la retención de líquidos, el cual parece ser un hecho esencial del síndrome, se ha descrito que es un mecanismo compensatorio inducido por la placenta isquémica para aumentar el flujo al lecho placentario. Resulta en un aumento, hasta de 10 veces, de las concentraciones de renina placentaria, y produce un aumento en la producción de aldosterona que causa la retención de líquidos (18,19).

Uno de los parámetros para realizar el diagnóstico de síndrome de Ballantyne incluye la expansión del volumen materno con posterior anemia dilucional,

uno de los hallazgos patológicos más importantes para diferenciarlo de la preeclampsia. Un caso reportado por Carbillon y col. (5) mostró características similares a las encontradas en esta paciente. Casos previos y pequeños estudios confirman que la anemia es el signo resaltante del síndrome (2,3). En los tres casos descritos por Van Selm y col. (12) de embarazos con hidrops feto-placentario inmunológico severo asociado con muerte fetal, las madres presentaron anemia dilucional y bajos niveles de hematocrito. Sugirieron que los valores bajos de hematocrito son un factor fisiopatológico importante en el síndrome.

Otro factor importante es el compromiso feto-neonatal. Algunos hallazgos, como la aparición de hidrotórax y edema subcutáneo generalizado pueden sugerir un peor pronóstico. El polihidramnios es generalmente importante y ocurre frecuentemente (50 %-75 % de los casos). El hidrops fetal puede estar presente como un evento aislado o puede estar acompañado de otros hallazgos como: hidrotórax, pericarditis, higroma y/o hepato-esplenomegalia (18).

Para realizar el tratamiento adecuado, es esencial establecer la etiología del hidrops fetal, que desafortunadamente es de causa idiopática en más de 30% de los casos (18,19). Si no se demuestra la evidencia de una causa tratable, el embarazo continúa y podría transformarse en un cuadro similar a la preeclampsia (pseudo-toxemia). Y en forma similar a ésta, el tratamiento definitivo es el parto sin importar la edad gestacional, lo cual generalmente resulta en una alta morbilidad y mortalidad neonatal y perinatal. Se ha reportado que el tratamiento de la causa subyacente de la condición fetal produce resolución del cuadro materno junto con remisión del hidrops fetal (3).

El síndrome de Ballantyne es una entidad rara. La patogénesis es desconocida y la fisiopatología enigmática. Los síntomas asociados con el síndrome desaparecen una vez que se tratan los síntomas. Es importante para los médicos tener en cuenta la entidad que está asociada con alta mortalidad fetal y morbilidad materna.

REFERENCIAS

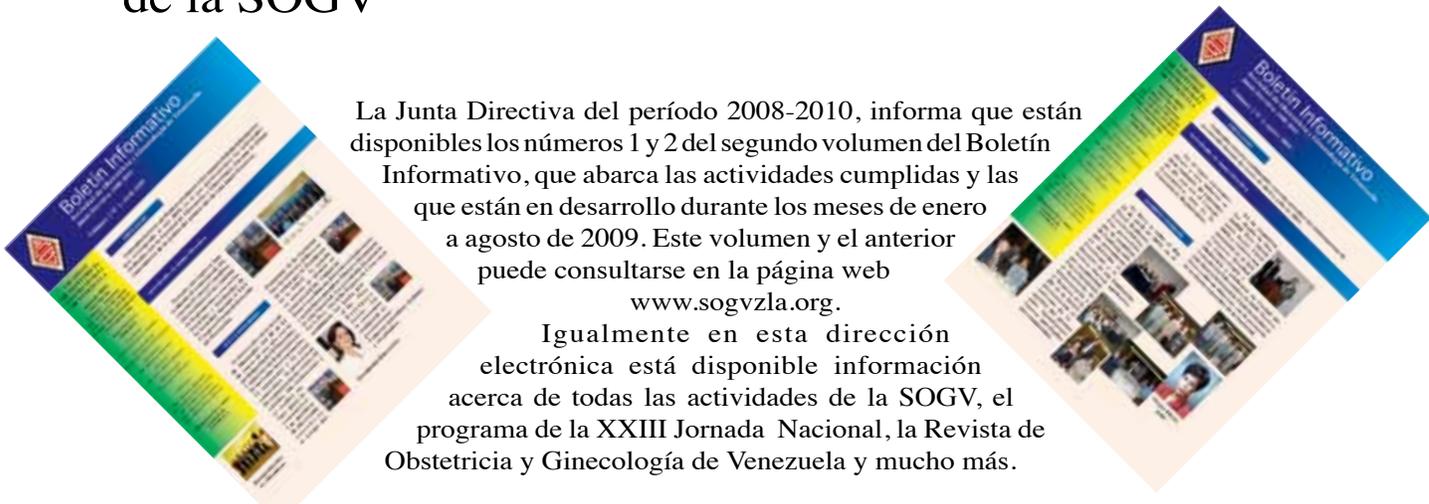
1. Livingston J, Malik K, Crombleholme T, Lim F, Sibai B. Mirror Syndrome. A novel approach to therapy with fetal peritoneal-amniotic shunt. *Obstet Gynecol.* 2007;110:540-543.
2. Vidaeff A, Pschirrer E, Mastrobattista J, Gilstrap L, Ramin S. Mirror syndrome: A case report. *J Reprod Med.* 2002;47:770-774.
3. Midgely D, Harding K. The mirror syndrome. *Eur J Obstet Gynecol Reprod Biol.* 2000;88:201-202.

SÍNDROME DE BALLANTYNE

- Duque F, Guerrero B, Sotelo E, Martínez B, Brito J. Hidropesía fetal infecciosa: tratamiento en útero: caso clínico. *Rev Obstet Ginecol Venez.* 2000;60:119-125.
- Carbillon L, Oury J, Guerin J, Azancot A, Blot P. Clinical biological features of Ballantyne syndrome and the role of placental hydrops. *Obstet Gynaecol Surv.* 1997;52:310-314.
- Ordorica S, Marks F, Frieden F, Hoskins I, Young B. Aneurysm of the vein of Galen: A new cause for Ballantyne syndrome. *Am J Obstet Gynecol.* 1990;162:1166-1167.
- Siegert V, Méndez N, Curiel R, Cohen R, Zapata L, Sanchez L. Ecocardiografía fetal arritmias cardíacas del feto parte I: taquicardia paroxística, diagnóstico y tratamiento: presentación de 6 casos. *Rev Obstet Ginecol Venez.* 1988;48:158-162.
- Pérez E, Seti T, Guevara N, Barroso R, Siegert V. Arritmia cardíaca fetal antenatal: comunicación de un caso y revisión de la literatura. *Rev Obstet Ginecol Venez.* 1986;46:193-197.
- Siegert V, Méndez C, Cohen R, Zapata L, Cáceres M, Sánchez L. Taquicardia fetal crónica por aleteo auricular: primer caso reportado en Venezuela diagnosticado mediante ecocardiografía. *Rev Obstet Ginecol Venez.* 1987;47:171-174.
- Kumar B, Nazaretian S, Ryan A, Simpson I. Mirror syndrome: A rare indentity. *Pathology.* 2007;39:373-375.
- Flake A. Fetal sacrococcygeal teratoma. *Semin Pediatr Surg.* 1993;2:113-120.
- van Selm M, Kanhai H, Gravenhorst J. Maternal hydrops syndrome: A review. *Obstet Gynaecol Surv.* 1991;46:785-788.
- Dorman S, Cardwell M. Ballantyne syndrome caused by a large placental chorioangioma. *Am J Obstet Gynecol.* 1995;173:1632-1633.
- Zoppini C, Acaia B, Lucci G, Pagni L, Tassis B, Nicolini U. Varying clinical course of large placental chorioangiomas. Report of three cases. *Fetal Diagn Ther.* 1997;12:61-64.
- Duthie S, Walkinshaw S. Parvovirus associated fetal hydrops; reversal of pregnancy induced proteinuric hypertension by in utero fetal transfusion. *Br J Obstet Gynaecol.* 1995;102:1011-1013.
- Frohn-Mulder I, Stewart P, Witsenburg M, Den Hollander N, Wladimiroff J, Hess J. The efficacy of flecainide versus digoxin in the management of fetal supraventricular tachycardia. *Prenat Diagn.* 1995;15:1297-1302.
- Espinoza J, Romero R, Nien J, Kusanovic J, Richani K, Gomez R. A role of antiangiogenic factor sVEGFR-1 in the "mirror syndrome" (Ballantyne's syndrome). *J Matern Fetal Neonatal Med.* 2006;19:607-613.
- Machado L, Osborne N, Bonilla-Musoles F. Two-dimensional and three-dimensional ultrasound of fetal anasarca: The glass baby. *J Perinat Med.* 2002;30:105-110.
- Paternoster D, Manganelli F, Minuccia D, Ngaradombe K, Memmo A, Bertoldini M, et al. Ballantyne Syndrome: A case report. *Fetal Diagn Ther.* 2006;21:92-95.

Correspondencia a:
Hospital Central "Dr. Urquinaona"
Final Av. El Milagro.
Maracaibo, Estado Zulia.
Venezuela.
Teléfono: 0416-2605233.
E-mail: sippenbauch@prontomail.com

Boletín Informativo Volumen 2, números 1 y 2, 2009, de la SOGV



La Junta Directiva del período 2008-2010, informa que están disponibles los números 1 y 2 del segundo volumen del Boletín Informativo, que abarca las actividades cumplidas y las que están en desarrollo durante los meses de enero a agosto de 2009. Este volumen y el anterior puede consultarse en la página web www.sogvzla.org.

Igualmente en esta dirección electrónica está disponible información acerca de todas las actividades de la SOGV, el programa de la XXIII Jornada Nacional, la Revista de Obstetricia y Ginecología de Venezuela y mucho más.