

Sjælden variant af tvilling til tvilling-transfusionssyndrom

Katrine L. Nørgaard¹, Helle Zingenberg¹, Connie Jørgensen², Lisa L. Maroun³ & Jes Reinholdt⁴

KASUISTIK

1) Gynækologisk-obstetrisk Afdeling, Herlev Hospital

2) Center for Føtalmedicin og Gravide, Rigshospitalet

3) Patologisk Afdeling, Rigshospitalet

4) Neonatal Afdeling, Rigshospitalet

Ugeskr Læger

2014;176:V10130624

Twin anaemia-polycythaemia sequence (TAPS) er en sjælden variant af tvilling til tvilling-transfusionssyndrom (TTTS) hos monokoriske tvillinger [1]. Tilstanden er kendetegnet ved store forskelle i hæmoglobinniveau mellem donor og recipient og en karakteristisk udformning af anastomoser i den fælles placenta [2, 3]. Der ses ikke oligopolyhydramnios, der ellers plejer at karakterisere TTTS, og der er ikke nødvendigvis diskordant vækst af fostrene (**Figur 1**). TAPS kan forekomme spontant med en skønnet prævalens på 5% af alle monokoriske tvillingegraviditeter – oftest efter uge 26 eller iatrogen induceret efter laserbehandling for TTTS med deling af anastomoser i placenta med en prævalens på 2-13% [1].

Hos monokoriske tvillinger sker der normalt en fysiologisk transfusion via overfladiske arterielle anastomoser, der i placenta fungerer bidirektionelt mellem fostrenes kredsløb. Patofysiologien ved TAPS beror formentlig på, at de arterielle anastomoser mangler eller er meget tynde. Herved kan en langsom nettotransfusion af blod fra donor til recipient via unidirektionelle venøse-arterielle anastomoser på kapillært niveau i placenta ikke udlignes, hvilket kan resultere i store forskellige i hæmoglobinniveau hos de to fostre [3, 4]. Tilstanden kan diagnosticeres antena-

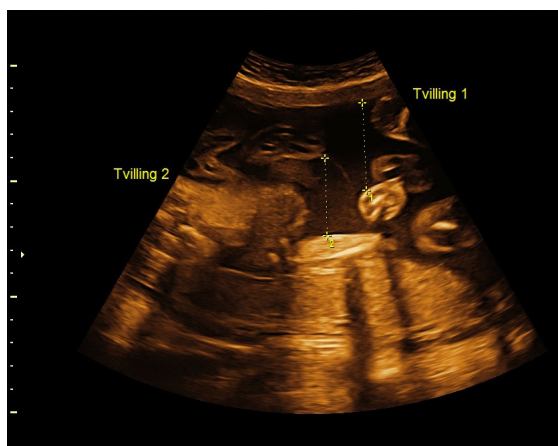
talt ved hjælp af Dopplerundersøgelse af *peak systolic velocity* (PSV) i arteria cerebri media hos fostrene. Hos donoren vil PSV stige som udtryk for anæmi, mens PSV vil falde hos recipienten som følge af polycytæmi. Værdier på henholdsvis > 1,5 Mom og < 0,8 Mom regnes på nuværende tidspunkt for diagnostiske for TAPS [1]. Postnalt kan TAPS diagnosticeres ved påvisning af kronisk anæmi hos donoren (lavt hæmoglobinniveau og retikulocytose) og højt hæmoglobinniveau hos recipienten. En patologisk undersøgelse af placenta skal endvidere kunne påvise meget tynde overfladiske arterielle anastomoser eller mangel på disse [5]. I de fleste tilfælde vil donoren have behov for blodtransfusion umiddelbart efter fødslen. Der er endnu begrænset viden om det postnatale forløb og sequelae efter TAPS, men prognosen er formentlig i de fleste tilfælde god og uden signifikant højere morbiditet eller mortalitet end i en kontrolgruppe [5].

SYGEHISTORIE

En 35-årig kvinde, der var gravid med monokoriske, diamniotiske tvillinger efter at have fået fertilitetsbehandling, blev fulgt med ultralydkontrol ca. hver anden uge fra uge 15 med henblik på vurdering af tilvækst og udvikling af TTTS. Der blev fundet normale resultater ved misdannelsesskanning og hjerteskan- ning, men fra uge 16 sås der diskordant vækst af fostrene. Frem til uge 27 + 3 var der en stagnerende vækst hos tvilling 1 på -20% og begyndende påvirkning af flowet i a. umbilicalis. Der var normal tilvækst og flow hos tvilling 2. Pga. påvirkning af tvilling 1 fik kvinden fosterlungemodnende behandling i form af dexamethason. Hun blev herefter kontrolleret tæt i de følgende uger, hvor tilstanden var stabil. Ved undersøgelse i uge 29 + 3 var der intrauterin væksthæmning på -25% hos tvilling 1 og forhøjet PSV (> 1,5 Mom) ved Dopplerundersøgelse af a. cerebri media som udtryk for anæmi, og der var tilsvarende lav PSV hos tvilling 2. Flowet i a. umbilicalis var nu normalt hos begge fostre. Kvinden blev overflyttet til en anden specialafdeling, hvor man fulgte tilstanden med daglige skanninger. På grund af anæmiforandringerne hos tvilling 1 valgte man at forløse ved subakut sectio i uge 31 + 2. Tvilling 1 (donoren) havde et hæmoglobinniveau på 6,2 mmol/l (normal-

FIGUR 1

Ultralydvurdering af fostervandsmængde hos henholdsvis tvilling 1 og tvilling 2. (Foto: H. Zingenberg).



område: 9,1-14,9 mmol/l) og en fødselsvægt på 1.316 g, tvilling 2 (recipienten) havde et hæmoglobinniveau på 13,6 mmol/l og en fødselsvægt på 1.570 g. Tvilling 1 fik blodtransfusion umiddelbart efter forløsningen. Begge børn havde et i øvrigt ukompliceret neonatalt forløb og blev overflyttet til hjemsygehuset fire uger senere. Ved en patologisk undersøgelse af placenta kunne der påvises karakteristiske forandringer, der kendetegner TAPS, i form af meget tynde overfladiske anastomoser samt farve- og modningsforskel på de to placentahalvdele.

DISKUSSION

Sygehistorien illustrerer et tilfælde af den sjældne tilstand TAPS. Tilstanden blev i dette tilfælde opdaget ved rutineundersøgelsen for TTTS, der er en del af svangreomsorgen ved monokoriske tvillingegraviditeter. Sygehistorien understreger vigtigheden af at foretage Dopplerflowundersøgelser af PSV i a. cerebri media ved alle kontroller af monokoriske tvillingegraviditeter, idet ændringer i PSV kan være det eneste tegn på udvikling af TAPS, da diskordant vækst og oligopolyhydramnios ikke er en del af sygdomsbilledet. Der er fortsat begrænset viden om den optimale behandling af TAPS, men tidlig diagnostik og rettidig forløsning er formentligt vigtige aspekter for at sikre en god prognose i tilfælde af TAPS.

SUMMARY

Katrine L. Nørgaard, Helle Zingenberg, Connie Jørgensen, Lisa L. Maroun & Jes Reinholdt:

A rare form of twin-twin transfusion syndrome

Ugeskr Læger 2014;176:V10130624

Twin anaemia-polycythaemia sequence (TAPS) is a rare form of fetofetal transfusion between monochorionic twins. It occurs spontaneously or after laser surgery for twin-twin transfusion syndrome. TAPS is characterized by a large inter-twin haemoglobin difference and can be detected both ante- and postnatally. This is a case report of TAPS, detected antenatally by a routine scanning of monochorionic twins in gestational week 29.

KORRESPONDANCE: Katrine Lund Nørgaard, Gynækologisk-obstetrisk Afdeling, Hillerød Hospital, Dyrehavevej 29, 3400 Hillerød.
E-mail: katrine.lund.noergaard.01@regionh.dk

ANTAGET: 10. januar 2014

PUBLICERET PÅ UGESKRIFTET.DK: 31. marts 2014

INTERESSEKONFLIKTER: Forfatterens ICMJE-formularer er tilgængelige sammen med artiklen på Ugeskriftet.dk

LITTERATUR

1. Slaghekke F, Kist WJ, Oepkes D et al. Twin anemia-polycythemia sequence: diagnostic criteria, classification, perinatal management and outcome. *Fetal Diagn Ther* 2010;27:181-90.
2. Lewi I, Deprest J, Hecher K. The vascular anastomoses in monochorionic twin pregnancies and their clinical consequences. *Am J Obstet Gynecol* 2013;208:19-30.
3. de Villiers SF, Slaghekke F, Middeldorp JM et al. Placental characteristics in monochorionic twins with spontaneous versus post-laser twin anemia-polycythemia sequence. *Placenta* 2013;34:456-9.
4. de Villiers S, Slaghekke F, Middeldorp JM et al. Arterio-arterial vascular anastomoses in monochorionic twin placentas with and without twin anemia-polycythemia sequence. *Placenta* 2012;33:227-9.
5. Lopriore E, Slaghekke F, Oepkes D et al. Clinical outcome in neonates with twin anemia-polycythemia sequence. *Am J Obstet Gynecol* 2010;203:54.e1-5.