

# Nationellt vårdprogram tvillingtransfusionssyndrom

Upphov; Nationell workshop januari 2013 Stockholm  
(version april 2013)

Information; [www.karolinska.se/fostermedicin](http://www.karolinska.se/fostermedicin) alternativt [www.fosterterapi.se](http://www.fosterterapi.se).

Kontakt; fostermedicinsk beredskapslinje tfn 08-58581620  
årets alla dagar 08.00 – 21.00

- Hur bör vi följa monochoriona tvillingar i normalfall?

Bedömning av chorionicitet ska ske så tidigt som möjligt. Ultraljudskontroll (tillväxt, fostervattenmängd, urinblåsa) varannan vecka till partus från v 16 (från rutinultraljud 2a trimestern om ej känd MC duplex innan). Något glesare kontroller kan övervägas v 26-32 om helt normala förhållanden. MVC kontroller enligt lokala rutiner.

- Handläggning vid misstanke på TTTS, vad ska bedömas och när remittera?

- Fostervattenmängd (största/minsta fostervattenficka; > 8 resp. < 2 cm), tillväxt, urinblåsa. Blodflödesundersökning av a umbilicalis, a cerebri media samt ductus venosus. Finns inte denna kompetens bör patienten remitteras till regionsjukhus eller CFM Karolinska. Kontroll minst varje vecka. Högspecialiserad fosterkardiologisk bedömning kan vara till nytta vid diagnostik av TTTS (hypertrofi och abnormt fyllnadsmönster i hö kammare, läckage i tricuspidalisklaff hos recipient).

- Quintero stadie 1 kan handläggas av hemort eller remitteras vid behov. Stadie  $\geq 2$  remitteras för ställningstagande till behandling. Om remittering ska ske via regionsjukhus eller direkt till CFM Karolinska Huddinge avgörs av lokala rutiner. Barnmorskeledda verksamheter remitterar för läkarbedömning som första steg enligt deras gällande rutiner.

- Handläggning av TTTS efter behandling?

- Om laserbehandling utförts får inremitterande uppföljningsrekommendationer vilket i normalfallet är:

Kontroll varje vecka de första två veckorna, därefter individualiserat, förslagsvis varje eller varannan vecka. Vid kontroll följs fostertillväxt, urinblåsa, fostervattenmängd, blodflöden med PI a umbilicalis, ductus venosus och cerebri media samt max systolisk hastighet (MCA PSV). Högspecialiserad fosterkardiologisk bedömning 2-4 veckor efter behandling (innan vecka 24 är undersökning av mindre klinisk betydelse) och därefter individuellt. Om denna kompetens ej finns på hemort ska patienten remitteras till sjukhus där denna

kompetens finns eller till CFM Karolinska. För utförligare fosterkardiologisk beskrivning, se appendix 1.

- Om patienten enbart blivit bedömd alt. bara behandlats med fostervattentappning (utan laserkoagulation) får inremitterande rekommendation för uppföljning.

- Vid IUFD av ena tvillingen följs kvarvarande tvilling ung. varannan vecka. Risk för associerad död hos kvarvarande tvillingen ca 12%. CNS undersöks med avseende risk för neurologisk skada (ca 18%) och MR fosterhjärna 4-5 v efter IUFD rekommenderas (RCOG 2008), särskilt om ultraljud indikerar skada. Skadeeffekterna av IUFD sker akut och om anemimisstanke med hög MCA PSV bör kontakt tas med CFM Karolinska för att överväga blodtransfusion (låg evidens). Maternella koagulationsprover har sannolikt inget värde. Förlossning bör inte ske före fullgången tid (v 37) och kvinnan kan föda vaginalt efter spontan start eller induktion.

- När (och var) förlösa?

- TTTS är komplicerade graviditeter men om inte livshotande patologi föreligger rekommenderas förlossning tidigast v 34+0 och senast vid 37 fullgångna veckor. Förlossningssätt beslutas av ansvarig obstetriker. Om inget medicinskt hinder föreligger kan man planera för vaginal förlossning i samråd med föräldrarna. Prematurförlossning före 34 fulla veckor bör om möjligt undvikas. Den neonatala morbiditeten hos prematurfödda TTTS barn kan inte jämföras med icke-TTTS tvillingar med motsvarande gravlängd.

- Förlossning ska ske där barnkardiologisk kompetens finns tillgänglig. Regionsjukhus < v 28. Starkt överväga förlossning på regionsjukhus v 28-32 p.g.a. en hög risk för bl. a. respiratorvård under neonatalperioden (90% om < v 28, 45% om v 28-32), njurinsufficiens och pulmonell hypertension (PPHN) (ref Halvorsen et al JPMed2012).

- Risk för intrapartal transfusion finns och tvilling 1 ska därför avnavlas direkt. Navelsträngsprover ska tas på båda barnen för blodstatus samt retikulocyter.

- Uppföljning post partalt?

- Placenta skickas till klinisk patologi på Karolinska sjukhuset (de fall som remitterats och fått diagnos TTTS alt sIUGR oavsett laserbehandlad eller ej). Material och anvisningar för försändelse följer med patienten. Anvisningar finns även på CFMs hemsida ([www.karolinska.se/fostermedicin](http://www.karolinska.se/fostermedicin)).

- Trots framgångsrik behandling kan störningar i hjärtats funktion kvarstå neonalt, ffa hos recipienten. Det kan dröja veckor innan donatorns njurar börjar producera urin. Glöm ej blodtryckskontroller av bägge tvillingar.
- Mot bakgrund av den funktionella och strukturella hjärtpåverkan som ses fetalt, även medförande ökad risk för hjärtmissbildning, rekommenderas starkt ekokardiografisk bedömning neonalt. Observera att den funktionsstörning som ses hos recipienten företrädesvis drabbar den högra kammarens pumpfunktion och dess utflöde, vilket postnalt kan resultera i samma hemodynamiska problematik som vid en duktusberoende högersidig hjärtmissbildning.
- Risken för neurologiska sequele är ca. 10% varför neonalt ultraljud av CNS rekommenderas oavsett gestationsåldern vid partus.
- Även om den kardiologiska långtidsprognosen vid TTS verkar vara förvånansvärt god (ref Halvorsen et al ACTA Paed 2009), krävs betydligt mer kunskap om detta, varför kardiologisk uppföljning med blodtrycksmätning, EKG och ekokardiografi föreslås vid förslagsvis 2 och 5-6 år ålder.
- Samtliga barn med laserbehandlad TTS, oavsett gestationsålder, föreslås ingå i det utvidgade nationella uppföljningsprogrammet, som rekommenderas av Svensk Förening för Neonatologi, vid komplikationer såsom extrem prematuritet, svår asfyxi och uttalad IUGR. Det innebär bland annat långsiktig neurologisk utvecklingsbedömning, lungfunktionstestning och uppföljning av tillväxt.  
Samtliga barn som neonatalvårdas registreras i PNQ. Målsättningen är att skapa ett tilläggsprotokoll för barn med laserbehandlad TTS som registrerar neonatala utfallsmått.  
Register; PNQ + nationellt uppföljningsprotokoll

Länk till RCOG guide line MC twin pregnancy:

<http://www.rcog.org.uk/womens-health/clinical-guidance/management-monochorionic-twin-pregnancy>

## Appendix 1

### Högspecialiserad fosterkardiologisk bedömning efter behandling av TTTS.

Behovet av högspecialiserad fosterkardiologisk bedömning avgörs utifrån resultatet av behandling. Vid ett lyckat behandlingsresultat förväntas att båda tvillingarna har ett hjärta där båda kammare har en normal vägg tjocklek och rörlighet. Dessutom skall rutin-dopplerundersökningar vara normala. Även vid ett lyckat behandlingsresultat finns en ökad risk för hjärtmissbildning, framför allt i höger kammares utflöde, varför en riktad strukturell och funktionell undersökning bör göras innan födelsen. Vid osäkerhet om hjärtats struktur och funktion bör patienten remitteras dit där detta med säkerhet kan bedömas. Lämpligen utförs detta två (-fyra) veckor efter laserbehandling för att mer tillförlitligt kunna bedöma resultatet. Undersökningar före vecka 24 förväntas inte påverka handläggningen och görs med fördel något senare.

I de fall där kardiella och/eller hemodynamiska avvikelser kvarstår blir handläggningen betydligt mer komplicerad och individuell. Hos donatorn brukar hjärtat vara lätt förstorat, hyperdynamiskt med en central hemodynamik som karaktäriseras av placentär dysfunktion. Recipienten har indirekta tecken på systemisk hypertension, hypertrofiska kammare med nedsatt diastolisk fyllnad och läckande av-klaffar, som gradvis följs av en systolisk funktionsstörning. Höger kammare drabbas mer och tidigare än den vänstra, och kan dessutom utveckla ett mekaniskt utflödeshinder i pulmonalis utflödestrakt och/eller klaff. Att övervaka dessa graviditeter kräver följaktligen en bedömning av både höger och vänster kammares funktion, inkluderande deras in- och avflöden. Flödesprofiler i systemvener och AV-klaffar återspeglar i huvudsak kamrarnas diastoliska funktion och har mest betydelse för att följa förloppet. Utflödesprofiler och detaljer i av-klaffläckage ger mer information om systolisk funktion. Systolisk påverkan av höger kammare tolereras oftast väl, medan en vänstersidig är ett dåligt prognostiskt tecken. Handläggningen av dessa graviditeter är multidisciplinär, där högspecialiserad fosterkardiologisk kompetens bör ingå. Det kliniska förloppet och fostermedicinsk kompetens är avgörande för behovet av riktad fosterkardiologisk funktionsdiagnostik.