

Tvillingtransfusionssyndrom - TTTS

Vid ultraljudsundersökning av dina tvillingar, så har man upptäckt tvillingtransfusionssyndrom - TTTS. Det här är en översiktlig information om vad TTTS är, vad det har för betydelse för din graviditet och vilka behandlingsmöjligheter som finns.

Vad är TTTS?

Enäggstvillingar uppstår i ca 3-4/1000 graviditeter. TTTS kan uppstå hos de enäggstvillingar, som delar en gemensam moderkaka (monokoriot tvillingar) och är en sjukdom som drabbar blodcirkulationen hos fostren. Dessa tvillingars blodcirkulation är i princip alltid sammankopplad genom blodkärlsförbindelser (anastomoser) i moderkakan, mellan de två navelsträngfästena. TTTS uppstår i 10-15% av alla monokoriotiska tvillinggraviditeter. Vid alla monokoriotiska graviditeter så finns blodflöde över blodkärlsförbindelserna, men vid TTTS så uppstår en obalans i fördelningen av blodvolymen mellan de två fostren. Orsaken till detta är inte klarlagd, men det leder till en för stor blodvolym (hypervolemi) hos det ena fostret och en för liten blodvolym (hypovolemi) hos det andra.

Hur visar sig TTTS?

Det foster som får för lite blodvolym (givare/donator), växer ofta sämre och slutar att kissa. Då fostervattnet efter graviditetsvecka 15-16 huvudsakligen består av fostrets urin, så visar det sig som tydligt minskad fostervattenmängd (oligohydramnios). Det kan också uppstå försämring av blodcirkulationen hos fostret, t ex i navelsträngskärnen. Fostret som får för mycket blodvolym (mottagare/recipient) kissar mer för att göra sig av med vätska och får för mycket fostervatten (polyhydramnios). Recipienten kan också utveckla hjärtsvikt på grund av den ökade belastningen för fostrets hjärta. Den ökade mängden fostervatten kan ge symptom hos kvinnan, såsom en spänd och stor livmoder samt smärtsamma sammandragningar.

Vid ultraljudsundersökningen bedöms fostervattenmängden, fostrens storlek, urinblåsornas storlek, moderkakans och skiljeväggens utseende, samt blodcirkulationen i fostren och navelsträngskärnen. Ibland görs även en mer noggrann undersökning av fostrens hjärta.

När visar sig TTTS?

TTTS kan uppstå när som helst i graviditeten, men är vanligast mellan graviditetsvecka 16-25. Att upptäcka TTTS i tid är en av anledningarna till att kvinnor gravida med monokoriotiska tvillinggraviditeter får gå på ultraljudskontroller minst varannan vecka.

Vad är konsekvenserna av TTTS?

Obehandlad TTTS leder oftast över tid till försämrat blodflöde samt syrebrist hos donatorn och hjärtsvikt hos recipienten. Båda dessa tillstånd ökar risken för hjärnskador hos fostren. Risken för extrem förtidsbörd är ökad på grund av den stora fostervattenmängden. Sammantaget betyder det att risken för att fostren dör är 80-90% och hos de som överlever får ca 50% hjärnskador. Tidig upptäckt och snabb behandling minskar dessa risker betydligt.

Vad finns det för behandling för TTTS?

Mellan graviditetsvecka 15-28 så finns möjlighet till fetoskopisk (titthålsoperation) laserbehandling av blodkärlsförbindelserna i moderkakan. Syftet med detta ingrepp är att med fiberoptisk kamera leta upp alla förbindelser och bränna dom med laser för att stoppa blodflödet mellan fostren. Detta är det enda ingrepp som behandlar själva orsaken till TTTS och som ger båda fostren en chans att överleva.

Ibland är det dock inte möjligt att kunna bränna alla blodkärlsförbindelser på ett säkert vis. Det kan bero på att moderkakan sitter på ett sätt så att det inte är åtkomligt eller att det uppstår komplikationer såsom blödning i livmoderhålan eller att fosterhinnorna lossnar. Ibland kan det också vara så att ett av fostren redan tagit allvarlig skada av TTTS. I dessa fall kan ett alternativ vara att med ett titthålsinstrument stänga av navelsträngen (navelsträngsockklusion med bipolär diatermi) hos det sjuka fostret. Syftet med detta ingrepp är att öka chanserna till att åtminstone ett foster överlever friskt, men innebär att det andra fostret dör.

- Fetoskopisk laserbehandling: Båda foster överlever i ca 55-60%. I 25-30% av fallen överlever endast ett foster efter operationen och i 10% av fallen slutar graviditeten i missfall.
- Fetoskopisk navelsträngsockklusion: Endast ett foster kan överleva, vilket sker i 80-90% av fallen. 10-20% risk för missfall eller död även av det andra fostret.

En fetoskopisk operation innebär vanligtvis inga ökade risker för den gravida kvinnan. Instrumentet är ca 3 mm i diameter och införs genom buken in i livmoderhålan under lokalbedövning och hon är inte sövd. Läkarna undersöker samtidigt graviditeten med ultraljud och planerar exakt var i livmodern instrumentet förs in. Operationen utförs sterilt. Kvinnan får extra smärtlindring och lugnande medicin vid behov. Hon erhåller också en dos antibiotika i förebyggande syfte mot infektion. Risken för behandlingskrävande blödning eller infektion är liten. Allvarliga komplikationer för kvinnan är mycket ovanliga. Efter operationen stannar hon kvar på sjukhus i minst ett dygn för övervakning.

Ingreppet ökar risken för för tidig vattenavgång före 32 graviditetsveckor, vilket inträffar i 20-25%. Konsekvenserna av detta beror delvis på när i graviditeten vattenavgången inträffar. Så länge det inte sker i samband med en infektion eller blödning, så kan graviditeten fortsätta många veckor till. Viktigt efter operationen är att undvika för tidig förlossning före graviditetsvecka 32, då för tidig förlossning ökar risken för sjukdom och död hos barnen.

Trots en lyckad operation, så är risken för hjärnskada ökad hos dessa barn. Risken är lika stor hos donatorn som recipienten. Ca 5-10% utvecklar allvarligare neurologisk skada, som t e x CP skada. Ytterligare 5-10% drabbas av mildare neurologisk handikapp, vilket kan yttra sig på olika sätt. Orsaken är både TTTS och den ökade förekomsten av för tidig födelse. En del av barnen, som utsatts för allvarlig hjärtpåverkan under graviditeten, kan också få kvarstående hjärtproblem. Dessa barn behöver följas av barnläkare upp i skolåldern.

Uppstår TTTS efter graviditetsvecka 28, så kan det vara bättre att försöka förlänga graviditeten genom att tappa ut fostervatten (amniodränage) och sedan behandla barnen

efter födelsen. Fram till graviditetsvecka 28, så är det dock bevisat att det är ett bättre alternativ att behandla med fetoskopisk laserbehandling, om det är möjligt.

Beroende på i vilken graviditetslängd TTTS upptäcks, så har man också möjlighet att välja att avbryta graviditeten.

Vad händer om ett av fostren dör i livmodern?

Om ett av fostren dör före det att någon fetoskopisk behandling är utförd, så är risken för att även det andra fostret dör ca 20-25%. Det beror på blodkärlsförbindelserna i moderkakan, som gör att det andra fostret drabbas av akut blodtrycksfall och blodbrist när det ena fostret dör. Om det överlever, så uppstår hjärnskada i 20-25% av fallen. Är orsaken till fosterdöd TTTS, så är risken för hjärnskada hos överlevaren betydligt större.

Har däremot en fetoskopisk laseroperation eller navelsträngocklusion utförts, så är risken för död eller skada hos det överlevande fostret betydligt mycket mindre, eftersom blodkärlsförbindelserna mellan de två fostren då helt stängts av.

Om ett foster dött i magen, finns ingen fördel med för tidig förlossning, utan det bästa för det överlevande fostret är att få stanna kvar i livmodern så länge som möjligt. Helst till graviditetsvecka 37 om inga andra komplikationer uppstår.

Vad händer efter operationen?

Dagen efter operationen undersöks graviditeten med ultraljud. Om kvinnan mår bra, får hon därefter åka hem. Fortsatta kontroller sker till en början veckovis på det universitetssjukhus hon tillhör. Går TTTS tillbaka och inga komplikationer uppstår, så kan man efter 2-3 veckor ofta fortsätta kontroller på sitt hemsjukhus. I ca 10 % kan någon form av tvillingtransfusionssyndrom återkomma. Sker det före graviditetsvecka 28, så kan det bli aktuellt med upprepad behandling och ny bedömning behöver göras på det center där man blev opererad från början.

Förlossning

Om TTTS behandlingen varit lyckad och inga andra komplikationer uppstår under graviditeten, så är rekommendationen normal förlossning i graviditetsvecka 37+0. Skulle kvarstående problem finnas är målet att försöka vänta med förlossning till graviditetsvecka 32-34. Det är viktigt att förlossningen sker i samråd mellan förlossningsläkare, fostermedicinskt kunnig läkare och barnläkare specialiserade på sjuka nyfödda barn (neonatologer). Rekommendationen är att dessa barn bör födas på universitetssjukhus, där det finns specifik kompetens att ta hand om tvillingar som drabbats av TTTS under fosterlivet. Det gäller särskilt om det finns kvarstående problem eller om förlossning måste ske före graviditetsvecka 32-34.