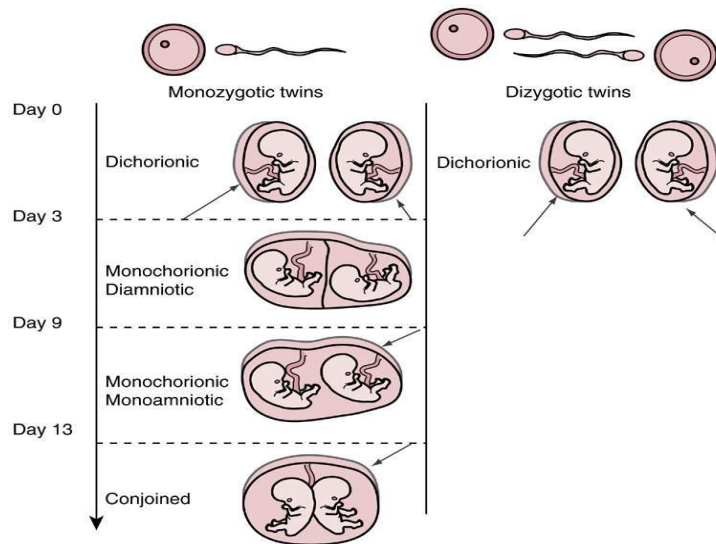


Kategori: Pasientbehandling/Fagprosedyrer/Annet/Annet 3	Gyldig fra/til: 08.06.2020/08.06.2022
Organisatorisk plassering: Helse Bergen HF/Kvinneklubben/Seksjon for fostermedisin og ultralyd	Versjon: 5.00
Godkjenner: Johnsen, Synnøve Lian	Retningslinje
Dok. ansvarlig: Synnøve Lian Johnsen	Dok.id: D29881

Tvillinger

Definisjoner



Dichoreale, diamniotiske tvillinger (DCDA)

- 4 lag i skilleveggen
- 2 morkaker (kan ligge helt tett)
- Lambdategn



- Omfatter knapt. 80 % av alle tvillingsvangerskap, alle toeggede og 1/3 av de eneggede (deling innen tre døgn etter befruktning)

Monochoreale, diamniotiske tvillinger (MCDA)

- 2 lag i skilleveggen
- Felles morkake
- T-tegn



- Omfatter ca. 20 % av alle tvillingsvangerskap, eneggede hvor deling skjer 4-8 dg etter befruktning

Monochoreale, monoamniotiske (MDMA)

- En fostersekk uten skillevegg
- 1 % av eneggede, deling 8-12 dg etter befruktning.
- 1/10 000 svangerskap

Siamesiske tvillinger

- Sammenvokste, eneggede tvillinger hvor delingen har funnet sted 13-14 dg etter befruktning

**Forekomst**

1,5 % av alle fødsler i Norge i 2018.

Hyppigheten av eneggede er stabil 3-5/1000 fødsler, mens hyppigheten av toeggede varierer med sted og tid, bestemt av genetikk (mor), mors alder, høyde, vekt, fruktbarhet, ernæring og bruk av assistert befruktning.

Diagnostikk

Diagnostikk av chorionisitet (T-tegn, Lambdategn, antall plommesekker, morkaker, tykkelse på skillevegg) er mest presist i første trimester med spesifisitet og sensitivitet ≥ 98 % ved ultralyd undersøkelse.

- Ved mistanke om flerlinger bør kvinnen tilbyes UL i uke 11-13.6.
- Hyppigheten av misdannelser er større hos monochoreale tvillinger, slik at man bør tilby organgjennomgang i 2. trimester (rutine UL).
- Flerlinger betegnes etter beliggenhet: høyre/venstre/nedre/øvre osv.

Komplikasjoner

Tvillingsvangerskap medfører hyppigere komplikasjoner både for mor og foster.

Mor:

- 3-4 ganger økt risiko for spontanabort
- Økt forekomst og alvorlighetsgrad av hyperemesis gravidarum
- Økt forekomst av hypertensive svangerskapskomplikasjoner.
- Økt risiko for flere sjeldne komplikasjoner:
 - Intrahepatisk cholestase, hyperemesis gravidarum, placentaløsning og tromboemboli

Fostre: (monochoreale mye høyere risiko enn dichoreale):

- 4 ganger høyere perinatal dødelighet
- Økt risiko for preterm fødsel
- Økt risiko IUGR
- Økt risiko misdannelser (3-5ganger økt hos monochoreale)
- Økt risiko for neurologisk skade

- Økt risiko for unormalt navlesnorsfeste og vasa praevia (monochoreale mer enn dichoreale)
- Risiko for utvikling av tvilling-tvilling transfusjon syndrom, TTTS (monochoreale)
- Risiko for utvikling av eller twin anemia-polycythemia sequence, TAPS (monochoreale) og twin reversed arterial perfusion sequence (TRAP).

Oppfølging

- Alltid tilby tidlig UL (uke 11-14) ved mistanke om flerlinger for å bestemme chorionisitet og svangerskapslengde.
- Rutine UL i uke 17-19
- Ved tidligere preterm fødsel eller tilfeldig påvist kort cervix vurderes vaginalt progesteron
- Alle kompliserte flerlingessvangerskap bør følges opp ved seksjon for fostermedisin og UL (MCMA, vekstdiskordsans, misdannelser, død av en tvilling, mistanke om TTTS-utvikling eller twin anemia-polycythemia sequence (TAPS), samt s- FGR).

Dichoreale, diamniale tvillingsvangerskap

- Ev vaginal UL ved 24 uker for vurdering av placenta beliggenhet, navlesnorsfestet og vasa praevia (avgjøres ved rutine ul utfra funn da)
- Ved normal utvikling kan disse svangerskapene følges opp hos privat gynekolog eller ved O-pol med UL og biometri hver fjerde uke frem til uke 30 og hver tredje uke deretter.
- Ved tilfredsstillende utvikling induksjon ved uke 38-39

Monochoreale, diamnionale tvillingsvangerskap

- UL annenhver uke fra uke 16-18 med vurdering av tilvekst, fostervannsfordeling, væske i urinblæren, PSV i MCA, UA PI og biofysisk profil.
- Ev vaginal UL i uke 24 for vurdering av placenta beliggenhet, navlesnorsfestet og vasa praevia (seksjon for fostermedisin og UL)
- BT og urin følges av jordmor/egen lege, anbefales hver 1-2 uker fra uke 30
- Kontroller som ikke krever UL kan foregå hos fastlege/jordmor
- Ved tilfredsstillende utvikling vurder induksjon ved uke 36-37, obs vasa praevia

Monchoreale, monoamniale tvillingsvangerskap

Det angies høy dødelighet hos disse (13-18 %), først og fremst relatert til navlesnorskomplikasjoner, med stor overvekt \leq uke 24. TTTS er sjeldnere enn hos monochoreale, diamnionale tvillinger, antagelig pga. økt forekomst av AA anastomoser. Strukturelle misdannelser er beskrevet i hvert fjerde svangerskap.

- Diagnosen stilles best i første trimester, navlesnorer som er tvunnet i hverandre er patognomonisk for tilstanden
- Disse svangerskapene følges ved seksjon for fostermedisin og UL
- Kontroller tilvekst, Doppler, fostervann (polyhydramnion) og blærefylling (manglende) (mtp. TTTS) med 1-2 ukers intervaller; etter uke 24-26 ukentlig, og med CTG etter uke 28.
- Forløsning med keisersnitt ved 32-34 uker hvis tilfredsstillende utvikling, husk Celeston

Kompliserte tvillingsvangerskap

Selektiv veksthemming (sFGR – selective fetal growth restriction)

Det er økt forekomst av veksthemming i tvillingsvangerskap; rapportert til omkring 10% hos DCDA og 10-20% hos MCDA. Det rapporteres noe varierende forekomst, delvis relateres til ulike definisjoner av veksthemming.

Klassifikasjon:

- Hvis begge fostrene er < 10 persentil for EFW, betegnes de SGA (small for gestational age)
- Hvis et av fostrene har EFW < 3 persentil kalles det sFGR uansett chorionisitet
- Dichoriale tvillinger:
sFGR hos et av fostrene hvis minst to av følgende tre kriterier tilstede:
 - EFW < 10 persentil,
 - vektdiskrepans ≥ 25 %
 - UA-PI > 95 persentil.
- Monochoriale tvillinger:
sFGR hos et av fostrene hvis to av fire kriterier til stede:
 - EFW < 10 persentil,
 - AC/MAD < 10 persentil
 - vektdiskrepans > 25 %
 - UA-PI > 95 persentil hos den minste tvillingen.
- Når diagnosen sFGR er stilt utredes svangerskapet på vanlig måte for å prøve å finne årsaken.
- sFGR hos DC tvillinger følges opp som ved veksthemming i enlinge-svangerskap.
- sFGR hos MC tvillinger bør følges opp ved seksjon for fostermedisin og UL

Død av den ene tvillingen (singel intrauterin død-sIUD)

Risikoen for fosterdød er relatert til chorionisitet:

- Hvis begge fostre er i live ved 12. svangerskapsuke er sannsynligheten for å få i hvert fall ett levende barn ca. 98% blant DC tvillinger, ca. 92 % blant MCDA tvillinger og ca. 67 % blant MCMA tvillinger. Sannsynligheten for å føde to levende barn henholdsvis ca. 96 %, 86 %, og 67 %.
- Etter uke 24 er risikoen for intrauterin død (IUD) av en tvilling, sIUD, 3-4 % hos MC tvillingsvangerskap mot ca. 1 % hos DC tvillingsvangerskap.
- Pga. vaskulære anastomoser i placenta hos MC tvillinger kan IUD hos den ene føre til akutt hypotensjon, anemi og ischemi hos den andre tvillingen med påfølgende morbiditet eller død. Risikoen er lavere i DC tvillingsvangerskap. Risiko for død av co-tvilling angis til 15% i MC tvillingsvangerskap mot 3 % i DC tvillingsvangerskap, og neurologisk sekvele hos gjenlevende tvilling til henholdsvis 26 og 2 %.
- Akutt forløsning etter sIUD er som regel ikke indisert. Fostermedisinsk UL vurdering av gjenlevende foster.

- Det anbefales å avvente forløsning til etter uke 36 ³.

Tvilling-tvilling transfusjonssyndrom (TTTS)

Oppstår i 10- 15 % av monochoreale, diamniote svangerskap pga transfusjon via ubalanserte AV/VA-anastomoser med færre AA- anastomoser.

- Donortvilling kan bli liten, utvikler hypovolemi og anhydramnion
- Recipient tvilling får hypervolemi, hjertehypertrofi, polyhydramnion og hjertesvikt
- Hemodynamisk ubalanse gir økt risiko for hjerneskade
- Ubehandlet anslås risikoen for fosterdød til 90 % og morbiditet hos overlevende til 50%
-

Oligohydramnion når dypeste lomme < 2 cm

Polyhydramnion når dypeste lomme > 8 cm før uke 20 og > 10 cm etter uke 20



Quintero stadieinndeling

Stage I

- Oligohydramnion/polyhydramnion
- Blærefylling hos donor
- Normal Doppler

Stage II

- Oligohydramnion/polyhydramnion
- Ikke blærefylling hos donor
- Normal Doppler

Stage III

- Oligohydramnion/polyhydramnion
- Ikke blærefylling hos donor
- Unormal Doppler: ARED a. umbilikal, patologisk DV, pulsatile flow i umbilikalvenen, påvirket a. cerebri media

Stage IV

- En eller begge tvillingene har tegn til hydrops

Stage V

- En eller begge tvillinger døde

Behandling

Fetoskopisk laser behandling anbefales ved Quintero klasse 2-4 mellom uke 16 og 26

- Overlevelse ett barn 80-90 %
- Overlevelse begge 60-70 %
- Nevrologisk sequele: 9 % ved oppfølging 2 år

- Etter laserbehandling følges svangerskapet opp ved fostermedisinsk seksjon

Framgangsmåte:

- Ved UL sjekk også cervixlengde og morkakens beliggenhet.
- Verifiser diagnosen og fyll ut skjema til StockholmKøbenhavn
F:\ULTRALYDLAB\Utenlandsbehandling-TTTS\Karolinska_København\Center for Fetal Medicine -patient data sheet.docx:
- Når konkret avtale:
 - a. Orienter klinikkoverlege/stedfortreder, fyll i skjema:
F:\ULTRALYDLAB\Utenlandsbehandling-TTTS\Karolinska_København\Soeknad om utanlandsbehandling.doc
 - b. Orienter Gry Kolås, ansvarlig for utenlands behandling, tlf 55974787, mobil 93493960
Send søknad i røp, samt info om personalia, telefonnr. og adresse på pasient og ledsager
- Pasienten:
 - a. Informasjonsskriv:F:\ULTRALYDLAB\Utenlandsbehandling-TTTS\Karolinska_København\TTTS info English version2.docx
 - b. Hun tar MRSA prøver hos fastlegen første arbeidsdag når hun er kommet hjem, gi henne kopi av prøvetakingsmetoden.
 - c. Hun kontakter UL lab snarlig etter hjemkomst for å avtale neste time
 - d. Videre oppfølging, se skjema: F:\ULTRALYDLAB\Utenlandsbehandling-TTTS\Karolinska_København\Post surgery protocol.doc

Twin anemia-polycythemia sequence (TAPS)

Atypisk, kronisk form for transfusjon som gir stor Hb forskjell mellom tvillingene uten oligo/polyhydramnion sequence. Alvorlig polycytemi kan føre til tromboser hos foster og i morkake, og hydrops fetalis hos den anemiske tvilling

- Oppstår i 5 % av de monochoreale, diamniale tvillingsvangerskap i 3. trimester.
- Oppstår i opptil 13 % etter laserbehandling

Diagnose intrauterint:

- MCA-PSV > 1,5 MoM hos donor og MCA-PSV ≤ 0.8 MoM hos recipient, eller forskjell ≥ 1 MoM.
- OBS: ACM PI kan være uendret.
- Behandling avhenger av svangerskapslengde: laser/forløsning/avvente/transfusjon.
- MoM kan regnes ut på

<http://www.perinatology.com/calculators/MCA.htm>

Postnatalt diagnostisk kriterium er Hb forskjell >8 g/dL og retikulocyt ratio >1.7 mellom barna.

Behandling avhenger av svangerskapslengde: laser/forløsning/avvente/transfusjon

Twin reversed arterial perfusion sequence (TRAP)

Sjelden tilstand hvor den ene tvillingen mangler eller har et ikke- fungerende hjerte (acardial twin) og som perfunderes av deoksygenert blod fra den andre tvillingen (pumpetvilling) via arterielle anastomoser. Den acardiale tvilling har vanligvis underutviklet hjerte, overkropp og hode.

Forekomst

- 1/ 35 000 fødsler
- 1 % av monozygote

- Donor: normal, men kan utvikle hjertesvikt/hydrops, i så fall mortalitet på 50-70 %
- Recipient: 100 % mortalitet

Behandling

- Avvente hvis ikke tegn til svikt hos donor
- Ved tegn til overbelastning hos donor; overvei laserbehandling/ navlesnors- okklusjon (kontakte Karolinska eller København)

Trillinger/firlinger

Som ved tvillinger er det viktig å bestemme chorionisiteten så snart diagnosen er stilt.

Disse svangerskapene har høy risiko og følges opp ved seksjon for fostermedisin og UL minst annenhver uke fra uke 16-18 med vurdering av tilvekst, fostervannsfordeling, supplert med blodstrøms-målinger og biofysisk profil.

Ved ukomplisert forløp forløsning med keisersnitt i uke 33-34, husk Celeston.

OBS utvikling av TTTS