



**Universiteit  
Leiden**

The Netherlands

**Next steps towards improved care for  
twin anemia polycythemia sequence**

Tollenaar, L.S.A.

**Citation**

Tollenaar, L. S. A. (2020, September 10). *Next steps towards improved care for twin anemia polycythemia sequence*. Retrieved from <https://hdl.handle.net/1887/136536>

Version: Publisher's Version

License: [Licence agreement concerning inclusion of doctoral thesis in the Institutional Repository of the University of Leiden](#)

Downloaded from: <https://hdl.handle.net/1887/136536>

**Note:** To cite this publication please use the final published version (if applicable).

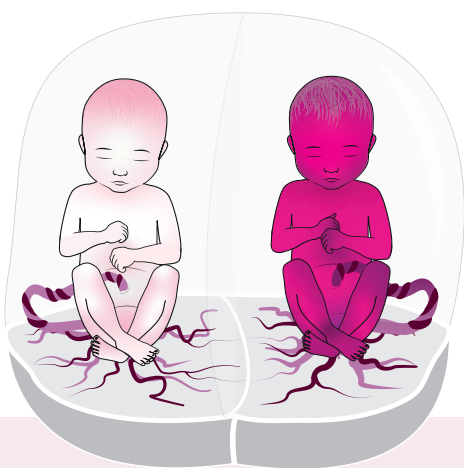


# HANDLEIDING

## tweeling anemie polycytemie sequentie

### PATHOGENESE

Tweeling anemie polycytemie sequentie (TAPS) ontstaat bij 3-5% van de monochoriale tweelingen als gevolg van chronische onevenwichtige bloedtransfusie door minuscule placentaire anastomosen, waardoor de donor anemisch en de recipiënt polycytemisch wordt. Er is bij TAPS geen sprake van grote vruchtwaterverschillen zoals bij het tweelingtransfusiesyndroom (TTS).



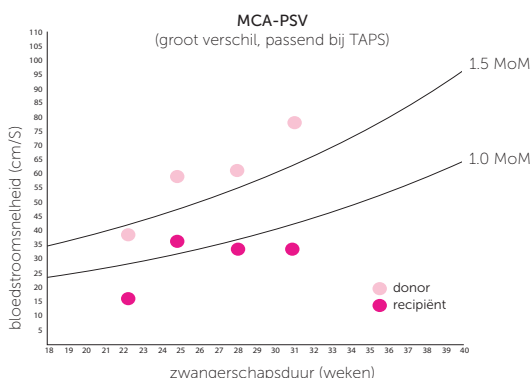
donor

recipiënt

**LUMC** Het Leids Universitair Medisch Centrum (LUMC) is het landelijk expertisecentrum voor tweelingen met TAPS.

### ANTENATALE DIAGNOSE

TAPS kan de gehele zwangerschap ontstaan. De diagnose van TAPS is gebaseerd op een groot verschil ( $\Delta$ ) in bloedstroomsnelheid in de arteria cerebri media (MCA-PSV) van de foetussen (zie grafiek). De diagnose kan ondersteund worden door secundaire kenmerken van anemie en polycytemie.



#### Antenatale stadiëring

- Stadium 1 -  $\Delta$  MCA-PSV > 0.5 MoM
- Stadium 2 -  $\Delta$  MCA-PSV > 0.7 MoM
- Stadium 3 - Cardiale decompensatie
- Stadium 4 - Hydrops foetalis
- Stadium 5 - Overlijden van foetus(sen)

#### Secundaire kenmerken:

- Donor - cardiomegalie
- Recipient - starry-sky liver
- Placenta - echodensiteitsverschil

#### ADVIES

Verricht MCA-PSV screening vanaf 14 tot en met 36 weken zwangerschapsduur elke twee weken.

#### TO DO

Neem bij verdenking TAPS laagdrempelig contact op met het LUMC  
071 5298866 (kantooruren)  
071 5299417 (buiten kantooruren)

### ANTENATALE BEHANDELING

**Opties:** afwachten, bevallen, intra-uteriene transfusie(s), laserbehandeling en selectieve reductie.

De beste behandeling is onbekend en wordt nu onderzocht in een multicenter internationale RCT (**TAPS Trial**), waarbij laserbehandeling wordt vergeleken met standaardbehandeling (transfusies, afwachten, bevallen).



#### Inclusiecriteria

TAPS  $\geq$  stadium 2  
AD 20-28 weken

### POSTNATALE DIAGNOSE

#### Postnatale diagnostische criteria

- Hb-verschil > 5.0 mmol/L
- Reticulocyten (%) ratio > 1.7  
(reticulocytenratio = reti's donor / reti's recipiënt)
- Minuscule placentaire anastomoses  
(vastgesteld d.m.v. kleurverfonderzoek).

#### TO DO

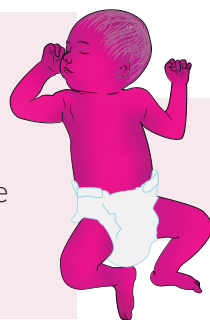
- Hb en reticulocyten bepalen bij beide kinderen op dag 1
- Placenta opsturen naar LUMC (voor verzending stuur mail naar [verloskunde@lumc.nl](mailto:verloskunde@lumc.nl), transport en onderzoek zijn op kosten LUMC)

### KORTETERMIJNPROBLEMEN



**donor**  
anemie  
hypoalbuminemie  
hypoproteïnemie  
leukopenie  
nierinsufficiëntie  
cerebrale schade

**recipiënt**  
polycytemie  
trombopenie  
huidnecrose  
ledematenischeemie  
cerebrale schade



#### TO DO (beide neonaten):

Echo cerebrum (voor ontslag)  
ALGO-gehoorscreening  
(niet de standaard gehoorscreening bij consultatiebureau)

### LANGETERMIJNPROBLEMEN

Een ernstig ontwikkelingsprobleem komt voor bij 9% van de kinderen en met name bij donoren, die een verhoogde kans op doofheid en cognitieve vertraging hebben. Naast ernstige anemie is extreme prematuriteit een belangrijke risicofactor voor ontwikkelingsproblematiek.

#### ADVIES

Ontwikkelingsonderzoek op 2-, 5- en 8-jarige leeftijd  
(bij kinderarts en kinderpsycholoog)

