

SEQUÊNCIA DE POLICITEMIA-ANEMIA GEMELAR ESPONTÂNEA: DIAGNÓSTICO, MANEJO E DESFECHO EM UMA COORTE INTERNACIONAL DE 249 CASOS

Spontaneous twin anemia polycythemia sequence: diagnosis, management, and outcome in an international cohort of 249 cases. Tollenaar LSA, Slaghekke F, Lewi L, Colmant C, Lanna M, Weingertner AS, Ryan G, Arévalo S, Klaritsch P, Tavares de Sousa M, Khalil A, Papanna R, Gardener GJ, Bevilacqua E, Kostyukov KV, Bahtiyar MO, Kilby MD, Tiblad E, Oepkes D, Lopriore E. Am J Obstet Gynecol. 2021 Feb;224(2):213.e1-213.e11. doi: 10.1016/j.ajog.2020.07.041. Epub 2020 Jul 27. PMID: 32730900 **Free article. Artigo Livre!**



Apresentação: Amanda Franco
Coordenação: Miza Vidigal
Residência em Neonatologia do HMIB/SES/DF

www.paulomargotto.com.br

Brasília, 17 de novembro de 2022

Introdução

- A **seqüência de Policitemia-anemia gemelar (TAPS)** é uma **forma crônica de transfusão feto-fetal** desequilibrada através de minúsculas anastomoses placentárias em **gêmeos monócóricos, levando à anemia no doador e policitemia no receptor.**
- Em contraste com a síndrome de transfusão gêmeo-gêmeo (TTTS), **a TAPS se desenvolve na ausência da seqüência de oligodrâmnio-polidrâmnio (TOPS).** A TAPS **pode ocorrer espontaneamente em até 5% dos gêmeos monócóricos.**
- O tratamento pré-natal ideal para TAPS ainda não foi determinado, mas as opções incluem **conduta expectante, parto prematuro, transfusão intrauterina (TIU) com ou sem exsanguíneotransfusão (PET), cirurgia fetoscópica a laser e feticídio seletivo.**
- **O resultado perinatal em TAPS pode variar entre diferenças isoladas de hemoglobina, a lesão cerebral grave e morte perinatal.**

Introdução

- Para melhorar o conhecimento sobre TAPS, criou-se o TAPS Registry, uma grande colaboração internacional destinada a coletar dados sobre diagnóstico, tratamento e desfecho em gêmeos TAPS.
- Neste estudo, os dados deste Registro TAPS foram usados da seguinte forma:
 1. Para examinar as características de diagnóstico, manejo e resultado em gêmeos com TAPS espontânea
 2. Para comparar os resultados perinatais entre doadores e receptores
 3. Investigar potenciais fatores de risco para desfechos perinatais adversos.
- **Até o momento, acredita-se que a TAPS seja uma forma leve de patologia de transfusão fetofetal, que se desenvolve principalmente após gestação viável.**

Introdução

- **Hipótese:** TAPS espontânea pode se desenvolver mais cedo na gravidez e pode estar associada a taxas mais altas de resultados adversos que são atualmente assumidas.

Métodos

- Os dados do registro internacional de sequências de Policitemia-anemia em gêmeos, **coletados retrospectivamente entre 2014 e 2019**, foram usados para este estudo. Um total de 17 Centros de terapia fetal contribuiu para a coleta de dados.
- **Gestações gemelares monocoriônicas diagnosticadas como tendo TAPS espontânea foram elegíveis para este estudo.** Casos com TAPS pós-laser foram excluídos deste estudo.
- O diagnóstico pré-natal para TAPS foi baseado em medidas discordantes da velocidade sistólica de pico da artéria cerebral média (MCA-PSV), **sendo aumentada no doador, sugestivo de anemia fetal, e diminuída no receptor de TAPS, sugestivo de policitemia fetal e sem sinais de TOPS (sequência de oligodrâmnio-polidrâmnio gêmeo)**

Métodos

- A TAPS foi estadiada de acordo com Slaghekke et al.
 - **Estágio 1:** Velocidade sistólica de pico da artéria cerebral média $>1,5$ vezes a mediana (MoM) no doador e $<1,0$ x a mediana no receptor.
 - **Estágio 2:** velocidade sistólica de pico da artéria cerebral média $>1,7$ vezes para o doador, combinado com uma velocidade sistólica de pico da artéria cerebral média $<0,8$ no receptor.
 - **Estágio 3:** Comprometimento cardíaco do doador (fluxo criticamente anormal na artéria umbilical, veia umbilical ou ducto venoso).
 - **Estágio 4:** Hidropisia fetal foi observada no gêmeo doador.
 - **Estágio 5:** Ocorreu a morte fetal em um ou ambos os gêmeos.
- **A TAPS pós-natal:** Diferença de hemoglobina intergêmea $> 8,0$ g/dL com pelo menos 1 dos seguintes: **razão de contagem de reticulócitos $> 1,7$ ou a presença de apenas anastomoses vasculares minúsculas (diâmetro < 1 mm) detectadas por injeção de corante da placenta.**

Métodos

- Os desfechos primários foram mortalidade perinatal e morbidade neonatal grave.
 - A **mortalidade perinatal** foi definida como morte fetal ou morte neonatal dentro de 28 dias após o nascimento. Como a morte fetal é intencional no contexto de feticídio seletivo, é feita uma distinção entre morte fetal espontânea e intencional.
 - A **morbidade neonatal grave** foi uma medida composta e definida como a presença de pelo menos 1 dos seguintes, detectado dentro de 28 dias após o nascimento ou antes da alta para casa:
 - Síndrome do desconforto respiratório com necessidade de ventilação mecânica e surfactante;
 - Persistência do canal arterial (PCA) com necessidade de tratamento;
 - Enterocolite necrosante \geq estágio 2;
 - Retinopatia da prematuridade \geq estágio 3;
 - Lesão isquêmica de membro;
 - Lesão cerebral grave.

Métodos

- Os desfechos secundários incluíram características relacionadas ao diagnóstico e à terapia, características hematológicas e placentárias e uma análise de fatores de risco para mortalidade perinatal espontânea e morbidade neonatal grave.

Resultados

- Um total de **249 casos** de sequência de Policitemia-anemia gemelar **espontânea** foram incluídos neste estudo, 219 (88%) dos quais foram diagnosticados no pré-natal e 30 (12%) no pós-natal. **Tabela 1**
- A sequência de Policitemia-anemia gemelar foi diagnosticada no pré-natal em uma idade gestacional mediana de **23,7 semanas**. **Figura 1**

Tabela 1 Características basais de gêmeos TAPS espontâneos

	TAPS espontâneo (N=249 gestações, 498 fetos)
Gravidade	2 (1-3)
Paridade	1 (0-1)
Diagnóstico pré-natal de TAPS	219/249 (88)
Localização da placenta ^{uma}	
Anterior	127/236 (54)
Posterior	104/236 (44)
Outro	5/236 (2)

Os dados são apresentados como n/N (%) ou mediana (IQR)

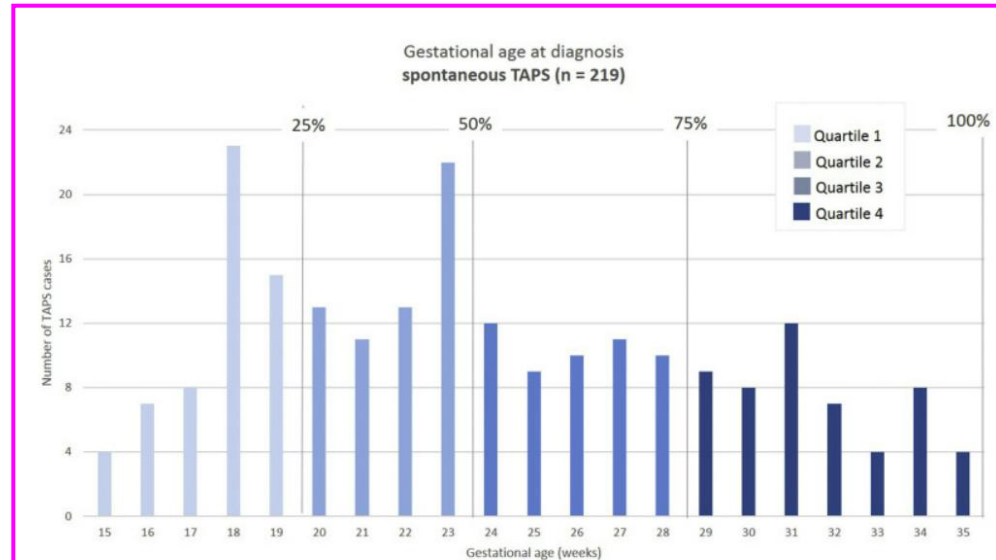


Figura Idade gestacional no momento do diagnóstico em gêmeos com TAPS espontâneo

Resultados

O manejo pré-natal incluiu:

- Cirurgia a laser em 39% (86 de 219);
- Conduta expectante em 23% (51 de 219);
- Parto em 16% (34 de 219);
- Transfusão intrauterina (com exsanguineotransfusão parcial) em 12% (26 de 219);
- Feticídio seletivo em 8% (18 de 219);
- Interrupção da gravidez em 1% (3 de 219).

Tabela 2

Tabela 2

TAPS espontâneo (N=249 pregnancies, 498 fetuses)	
IG no diagnóstico	23.7 (19.7–28.8; 15.1–35.3)
Estágio TAPS no diagnóstico	
1	80/219 (37)
2	91/219 (42)
3	38/219 (17)
4	10/219 (5)
5	0/219 (0)
Estágio TAPS mais alto durante a gravidez	
1	64/219 (29) b...ñ
2	88/219 (40)
3	52/219 (24)
4	12/219 (6)
5	3/219 (1)
Presença de marcadores ultrassonográficos adicionais	
Fígado céu estrelado (destinatário)	93/200 (47)
Diferença na ecogenicidade placentária	96/220 (44)
Conduta no Pré natal	
Conduta expectante	51/219 (23)
Parto normal	34/219 (16)
Transfusão intrauterina	26/219 (12)
Cirurgia a laser	86/219 (39)
Feticidio seletivo	18/219 (9)
Interrupcao da gravidez	3/219 (1)
Sexo feminino	251/468 (53)
Cesariana	330/488 (68)

Resultados

-A injeção de corante na placenta foi realizada em 44% (109 de 249) dos casos ([Tabela 3](#)).

-94% (74 de 76) das placentas com anastomoses indicaram apenas anastomoses minúsculas

Tabela 3 Características das placentas espontâneas TAPS (não tratadas com laser)

	Placentas TAPS injetadas (N=83)
Número total de anastomoses	3 (1–6)
Número de anastomoses AV	2 (1–3)
Número de anastomoses VA	1 (0–2)
Número de anastomoses AA	0 (0–0)
Número de anastomoses VV	0 (0–0)
Presença de anastomoses	
Presença de anastomoses AV/VA	70/83 (84)
Presença de anastomoses AA	16/83 (19)

Os dados são apresentados como n/N (%) ou mediana (IQR)

Presença de anastomoses VV

6/83 (7)

Resultado

- A taxa de mortalidade perinatal foi de 15% para o grupo total, 22% para doadores e 7% para receptores.
- A morbidade neonatal grave ocorreu em 33% dos gêmeos com sequência de Policitemia-anemia gemelar e foi semelhante para doadores (32%) e receptores (33%)
- Fatores de risco independentes para mortalidade perinatal espontânea foram: Status do doador, estágio de sequência de Policitemia-anemia gemelar pré-natal e idade gestacional ao nascimento.
- Fatores de risco independentes para morbidade neonatal grave foram: Estágio 4 da sequência Policitemia-anemia e IG ao nascimento.

Tabela 4

Tabela 4 Resultado perinatal para sequência de policitemia de anemia gemelar espontânea

	TAPS espontânea (n=249 gestações, 498 fetos)	Doadores de TAPS ^{uma} (n=244 fetos)	Destinatários TAPS ^{uma} (n=244 fetos)	Valor P
IG ao nascimento (sem)	32,3 (30,1–34,9; 18,7–39,6)	—	—	—
Morte fetal ^b	54/494 (11)	43/243 (18)	11/243 (5)	<.001 ^f
Espontâneo	24/494 (5)	19/243 (8)	5/243 (2)	0,002 ^f
Pretendido	30/494 (6)	24/243 (10)	6/243 (3)	<.001 ^f
Mortalidade neonatal ^c	18/439 (4)	11/200 (6)	7/231 (3)	.161
Mortalidade perinatal (geral) ^c	72/493 (15)	54/243 (22)	18/242 (7)	<.001 ^f
Mortalidade perinatal (espontânea) ^c	42/493 (9)	30/243 (12)	12/242 (5)	<.001 ^f
Morbidade neonatal grave ^d	141/432 (33)	63/196 (32)	74/228 (33)	.652
Síndrome do desconforto respiratório	118/432 (27)	51/196 (26)	64/228 (28)	.413
Persistência do canal arterial	34/432 (8)	15/196 (8)	19/228 (8)	.671
Enterocolite necrosante	15/432 (4)	7/196 (4)	8/228 (4)	.905
Retinopatia da prematuridade	7/432 (2)	3/196 (2)	4/228 (2)	.778
Lesão cerebral grave	15/432 (4)	4/196 (2)	11/228 (5)	.109
Lesão isquêmica do membro	0/432 (0)	0/196 (0)	0/196 (0)	1.000
Peso ao nascer (g) ^d	1645±609	1483±566	1765±620	<.001 ^f
Restrição severa de crescimento (pc em <p3) ^e	126/434 (29)	98/200 (49)	26/228 (11)	<.001 ^f
Restrição de crescimento leve (pc em <p10) ^e	211/434 (49)	135/200 (68)	71/228 (31)	<.001 ^f

Resultados

- Os doadores foram mais frequentemente restritos ao crescimento do que os receptores;
- Os doadores tiveram um risco maior de morte fetal do que os receptores, tanto para morte fetal espontânea, quanto para morte fetal pretendida;
- Em gêmeos que foram diagnosticados como tendo TAPS ao nascimento, a diferença de hemoglobina entre gêmeos foi de 14,3 mmol/L e a taxa de contagem de reticulócitos foi de 3,9;
- Os doadores necessitaram de transfusão de sangue ao nascimento em 76% e os receptores de exsanguíneotransfusão em 51%;
- Em gêmeos diagnosticados como tendo TAPS ao nascimento, 17% tinham TAPS pós-natal em estágio 1, 28% estágio 2, 24% estágio 3, 19% estágio 4 e 12% estágio 5.

Comentário: Principais descobertas

- Este foi um grande estudo internacional que investigou o manejo e o resultado na TAPS espontânea.
- Descobriu-se que TAPS pode se desenvolver em uma ampla gama de gestações. O manejo variou consideravelmente, sendo a cirurgia fetoscópica a laser a intervenção mais frequente.
- Nesta coorte, o resultado perinatal foi ruim, principalmente devido à alta taxa de mortalidade perinatal em gêmeos doadores.

Comentário: Resultados

- Os estudos que investigam o resultado perinatal em TAPS são escassos, e a maioria combina resultados de gêmeos espontâneos e pós-LASER TAPS.
- Em um recente estudo de resultados de longo prazo, **a morte fetal ocorreu em 3% e a mortalidade neonatal em 2% dos gêmeos TAPS espontâneos, o que é aproximadamente comparável aos 5% e 4% neste estudo, respectivamente.**

Comentário: Resultados

- Este estudo também relatou que os doadores espontâneos de TAPS têm uma chance 4 vezes maior de comprometimento do neurodesenvolvimento do que os receptores. **Este estudo descobriu que os doadores de TAPS não só têm um resultado mais prejudicial a longo prazo, mas também têm um risco aumentado de mortalidade pré-natal.**
- Além disso, quase metade dos doadores em nossa coorte apresentavam severa restrição de crescimento, em contraste com 12% dos receptores, o que pode contribuir para um resultado prejudicado.
- **Nesta coorte, a IG ao nascimento foi um forte preditor tanto para mortalidade perinatal quanto para morbidade neonatal grave, indicando que o prolongamento da gravidez é crucial para melhorar o resultado em gêmeos TAPS.**
- Não está claro qual é a melhor opção de manejo em gêmeos TAPS. Neste estudo, o tipo de manejo pré-natal não foi fator de risco para mortalidade perinatal ou morbidade neonatal grave.

Comentário: Resultados

- Em consonância com estudos anteriores menores, neste estudo os autores descobriram que a grande maioria das placentas TAPS indicou apenas **anastomoses minúsculas**.
- Os dados também revelaram que as **anastomoses AA** não previnem o desenvolvimento de TAPS, pois foram observadas **em 19%** das placentas TAPS, o que é superior aos 11% relatados anteriormente.
- Além disso, neste estudo descobriu-se que **anastomoses VV** também **podem estar presentes em placentas TAPS**.

Comentário: Implicações clínicas

- Até agora, as informações sobre o tempo de início da TAPS eram limitadas e baseadas principalmente em pequenos estudos de coorte. Para desenvolver diretrizes adequadas de triagem de TAPS, usando medidas de rotina do Doppler da velocidade sistólica de pico da artéria cerebral média, *é essencial o conhecimento sobre o tempo de início da TAPS.*
- Os achados desse estudo indicam que a **TAPS pode se desenvolver de 15 a 35 semanas de gestação**. Como 3 dos 4 casos detectados em 15 semanas estavam no estágio 2 ou superior, é provável que a TAPS tenha se manifestado ainda mais cedo.
- Atualmente, **não há consenso** sobre quando iniciar as vigilâncias velocidade sistólica de pico da artéria cerebral média para verificar presença de TAPS

Comentário: Implicações clínicas

- A diretriz de gêmeos da Sociedade Internacional de Ultrassom em Obstetrícia e Ginecologia recomenda a triagem quinzenal da velocidade sistólica de pico da artéria cerebral média a partir de 20 semanas de gestação, especialmente em casos tratados com cirurgia a laser para STFF.
- A Society for Maternal-Fetal Medicine não recomenda a triagem velocidade sistólica de pico da artéria cerebral média, devido à falta de evidências de que a triagem de rotina melhora o resultado perinatal;
- Este estudo indicou que um estágio pré-natal avançado de TAPS foi um fator de risco significativo para mortalidade perinatal e morbidade neonatal grave. Portanto, podemos especular que uma detecção oportuna que permita a intervenção pré-natal poderia melhorar o resultado.
- Sugere-se, nesse estudo que, para melhorar a detecção precoce e possivelmente o resultado, o exame de rotina velocidade sistólica de pico da artéria cerebral média deve ser incluído na investigação quinzenal padrão a partir do início do segundo trimestre.

Comentário: Pontos fortes e limitações

- É necessário cautela ao interpretar os achados desse estudo devido às limitações associadas aos desenhos de estudos retrospectivos.
- Notavelmente, este estudo dependeu de registros locais de centros terciários de terapia fetal. Portanto, resultado desse estudo pode ser enviesado para casos graves de TAPS, porque eles são mais propensos a serem encaminhados por clínicas periféricas.
- Além disso, este estudo envolveu uma população heterogênea e os casos diferiram em IG ao diagnóstico, gravidade da TAPS e tipo de tratamento, o que pode ter influenciado o resultado.
- Finalmente, a demografia materna e as comorbidades não foram estudadas detalhadamente e, portanto, o risco geral de complicações fora da TAPS não pôde ser levado em consideração.

Conclusões

- A TAPS espontânea pode ocorrer em uma ampla faixa de IG;
- É tratada de forma heterogênea e está associada a altas taxas de resultados perinatais adversos, particularmente em gêmeos doadores;
- Como o resultado perinatal depende muito do estágio da TAPS, a detecção oportuna, permitindo a consideração do tratamento pré-natal, é de extrema importância;
- Para investigar adequadamente o melhor tratamento para TAPS, é necessário um estudo controlado randomizado internacional.

Resumindo...

- **Por que esse estudo foi realizado?** Este estudo teve como objetivo investigar o diagnóstico, manejo e desfecho na sequência de Policitemia-anemia gemelar espontânea.
- **Principais conclusões:** A TAPS espontânea pode se desenvolver de 15 a 35 semanas de gestação. A mortalidade perinatal ocorreu em 15% dos gêmeos com TAPS e foi significativamente maior nos doadores do que nos receptores. A morbidade neonatal grave ocorreu em 33% dos gêmeos e foi fortemente prevista pelo alto estágio pré-natal da TAPS e baixa idade gestacional ao nascimento.
- **O que isso acrescenta ao que é conhecido?** Este grande estudo internacional relata que a TAPS espontânea pode se desenvolver em uma ampla faixa de gestações e está associada a altas taxas de mortalidade perinatal e morbidade neonatal grave, a primeira especialmente em gêmeos doadores.

Referência Bibliográfica

1. Lopriore E, Middeldorp JM, Oepkes D, Kanhai HH, Walther FJ, Vandenbussche FP. Twin anemia-polycythemia sequence in two monochorionic twin pairs without oligo-polyhydramnios sequence. *Placenta* 2007;28:47–51.
2. Lewi L, Jani J, Blickstein I, et al. The outcome of monochorionic diamniotic twin gestations in the era of invasive fetal therapy: a prospective cohort study. *Am J Obstet Gynecol* 2008;199: 514.e1–8.
3. Tollenaar LS, Slaghekke F, Middeldorp JM, et al. Twin anemia polycythemia sequence: current views on pathogenesis, diagnostic criteria, perinatal management, and outcome. *Twin Res Hum Genet* 2016;19:222–33.
4. Hill KM, Masoudian P, Fung-Kee-Fung K, El Demellawy D. Intrauterine interventions for the treatment of twin anemia-polycythemia sequence: a systematic review. *J Obstet Gynaecol Can* 2019;41:981–91.
5. Lopriore E, Slaghekke F, Oepkes D, Middeldorp JM, Vandenbussche FP, Walther FJ. Clinical outcome in neonates with twin anemia-polycythemia sequence. *Am J Obstet Gynecol* 2010;203:54.e1–5.
6. Lopriore E, Slaghekke F, Kersbergen KJ, et al. Severe cerebral injury in a recipient with twin anemia-polycythemia sequence. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2013;41:702–6.
7. Ashwal E, Yinon Y, Fishel-Bartal M, et al. Twin anemia-polycythemia sequence: perinatal management and outcome. *Fetal Diagn Ther* 2016;40:28–34.
8. Tollenaar LSA, Lopriore E, Faiola S, et al. Post-laser twin anemia polycythemia sequence: management and outcome in a large international cohort of 164 cases. *J Clin Med* 2020;9: 1759.
9. Slaghekke F, Pasmán S, Veujoz M, et al. Middle cerebral artery peak systolic velocity to predict fetal hemoglobin levels in twin anemiapolycthemia sequence. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2015;46:432–6.
10. Lopriore E, Slaghekke F, Oepkes D, Middeldorp JM, Vandenbussche FP, Walther FJ. Hematological characteristics in neonates with twin anemia-polycythemia sequence (TAPS). *Prenat Diagn* 2010;30:251–5.
11. Lopriore E, Slaghekke F, Middeldorp JM, et al. Accurate and simple evaluation of vascular anastomoses in monochorionic placentas using colored dye. *J Vis Exp* 2011;55: e3208.
12. Bell MJ, Ternberg JL, Feigin RD, et al. Neonatal necrotizing enterocolitis. Therapeutic decisions based upon clinical staging. *Ann Surg* 1978;187:1–7.
13. An international classification of retinopathy of prematurity. The Committee for the Classification of Retinopathy of Prematurity. *Arch Ophthalmol* 1984;102:1130–4.
14. Volpe JJ. Intraventricular hemorrhage and brain injury in the premature infant. Diagnosis, prognosis, and prevention. *Clin Perinatol* 1989;16:387–411.
15. Levene MI. Measurement of the growth of the lateral ventricles in preterm infants with realtime ultrasound. *Arch Dis Child* 1981;56: 900–4.
16. de Vries LS, Eken P, Dubowitz LM. The spectrum of leukomalacia using cranial ultrasound. *Behav Brain Res* 1992;49:1–6.

17. Hoftiezer L, Hof MHP, Dijs-Elsinga J, Hogeveen M, Hukkelhoven CWPM, van Lingen RA. From population reference to national standard: new and improved birthweight charts. *Am J Obstet Gynecol* 2019;220:383.e1–17.
18. 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.
19. Tollenaar LSA, Lopriore E, Slaghekke F, et al. High risk of long-term impairment in donor twins with spontaneous twin anemia polycythemia sequence. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2020;5:39–46.
20. Tollenaar LSA, Slaghekke F, Lewi L, et al. Treatment and outcome in 370 cases with spontaneous and post-laser twin anemia polycythemia sequence managed in 17 different fetal therapy centers. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2020 [Epub ahead of print].
21. van Meir H, Slaghekke F, Lopriore E, van Wijngaarden WJ. Arterio-arterial anastomoses do not prevent the development of twin anemiapolycthemia sequence. *Placenta* 2010;31: 163–5.
22. de Villiers SF, Slaghekke F, Middeldorp JM, Walther FJ, Oepkes D, Lopriore E. Placental characteristics in monochorionic twins with spontaneous versus post-laser twin anemiapolycthemia sequence. *Placenta* 2013;34: 456–9.
23. Lopriore E, Hecher K, Vandenbussche FP, van den Wijngaard JP, Klumper FJ, Oepkes D. Fetoscopic laser treatment of twin-to-twin transfusion syndrome followed by severe twin anemia-polycythemia sequence with spontaneous resolution. *Am J Obstet Gynecol* 2008;198:e4–7.
24. Lewi L, Jani J, Cannie M, et al. Intertwin anastomoses in monochorionic placentas after fetoscopic laser coagulation for twin-to-twin transfusion syndrome: is there more than meets the eye? *Am J Obstet Gynecol* 2006;194:790–5.
25. Zhao DP, Dang Q, Haak MC, et al. ‘Superficial’ anastomoses in monochorionic placentas are not always superficial. *Placenta* 2015;36: 1059–61.
26. Khalil A, Rodgers M, Baschat A, et al. ISUOG Practice Guidelines: role of ultrasound in twin pregnancy. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2016;47:247–63.
27. Society for Maternal-Fetal Medicine, Simpson LL. Twin-twin transfusion syndrome. *Am J Obstet Gynecol* 2013;208:3–18.
28. The TAPS Trial - Fetoscopic Laser Surgery for Twin Anemia Polycythemia Sequence. Available at: <https://clinicaltrials.gov/ct2/show/NCT04432168> Accessed August 25, 2020.

NOTA DO EDITOR DA PÁGINA NEONATAL.
WWW.PAULOMARGOTTO.COM.BR, DR. PAULO R.
MARGOTTO. CONSULTEM TAMBÉM! ESTUDANDO
JUNTOS!



Drs. Joseleide de Castro, Paulo R. Margotto e Márcia Pimentel (30/4/2022)

FISIOPATOLOGIA, DIAGNÓSTICO E TRATAMENTO DA SEQUÊNCIA ANEMIA-POLICITEMIA GEMELAR EM GESTAÇÕES MÚLTIPLAS MONOCORIÔNICAS

VALE A PENA CONSULTAR!

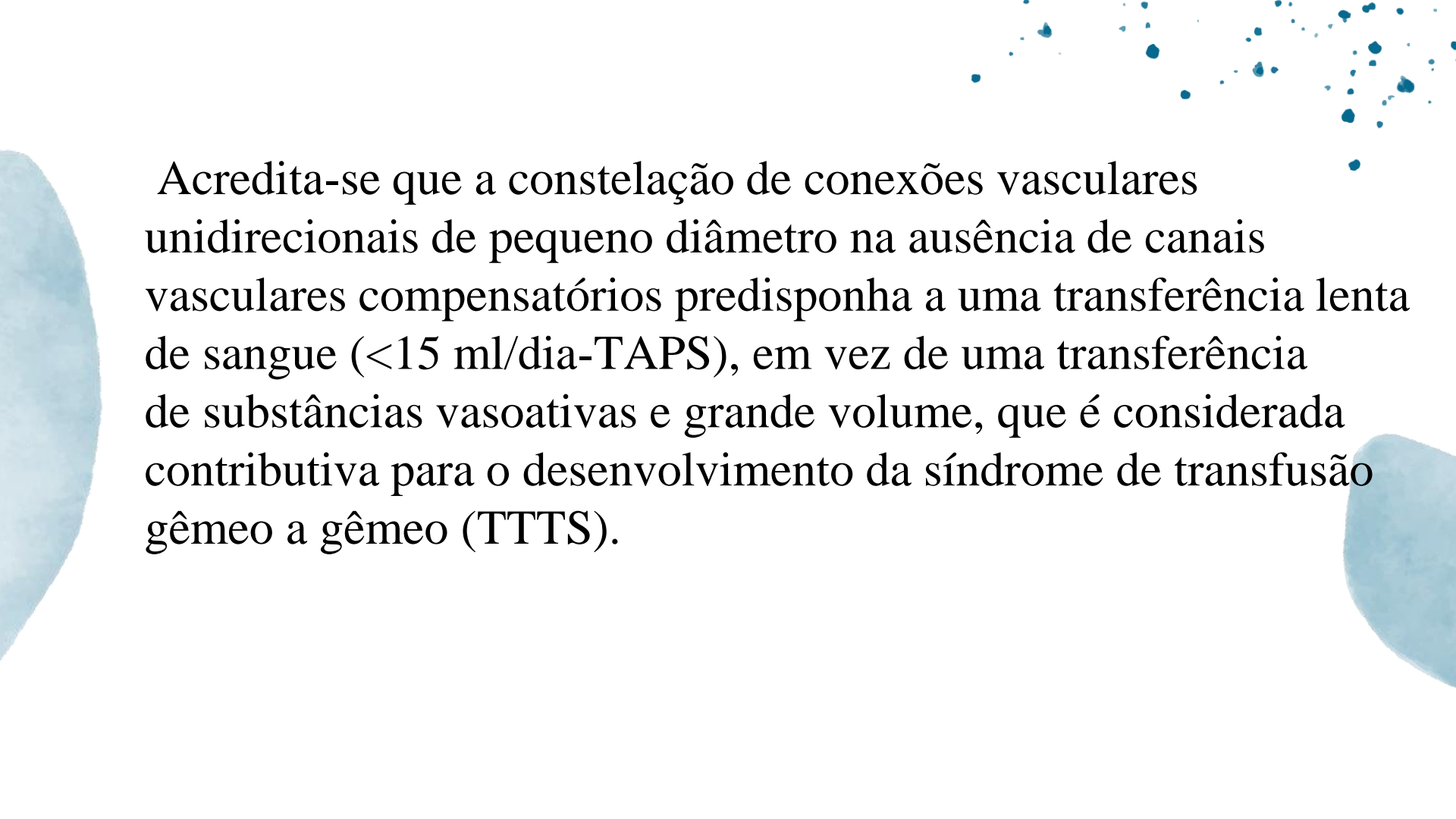
Pathophysiology, diagnosis, and management of **twin anemia polycythemia sequence** in monochorionic multiple gestations.

Baschat AA, Miller JL. Best Pract Res Clin Obstet Gynaecol. **2022** Mar 30;S1521-6934(22)00051-7. doi: 10.1016/j.bpobgyn.2022.03.012. Online ahead of print. PMID: 35450772 Review. **ARTIGO LIVRE**

Twin anemia polycythemia sequence (TAPS) é uma consequência do compartilhamento desigual de glóbulos vermelhos entre **gêmeos monocoriônicos**, resultando em anemia no doador e policitemia no gêmeo receptor.

-A TAPS pré-natal pode ocorrer espontaneamente ou complicar a cirurgia a laser incompleta para a síndrome de transfusão de gêmeos.

-Embora possa haver sobreposição clínica com síndrome de transfusão de gêmeos ou restrição de crescimento fetal seletiva, **o diagnóstico se baseia na medição Doppler das velocidades sistólicas de pico da artéria cerebral média. Velocidades significativamente discordantes são diagnósticas**, enquanto o estadiamento da gravidade é baseado em sinais de comprometimento cardiovascular. .



Acredita-se que a constelação de conexões vasculares unidirecionais de pequeno diâmetro na ausência de canais vasculares compensatórios predisponha a uma transferência lenta de sangue (<15 ml/dia-TAPS), em vez de uma transferência de substâncias vasoativas e grande volume, que é considerada contributiva para o desenvolvimento da síndrome de transfusão gêmeo a gêmeo (TTTS).

-Diferença fundamental entre TAPS e SÍNDROME DE TRANSFUSÃO GÊMEO A GÊMEO (TTTS) é a capacidade dos fetos de montar uma resposta hematológica compensatória.

-O feto anêmico pode responder com liberação de eritropoietina e recrutamento de hematopoiese extramedular , enquanto o gêmeo policitêmico pode suprimir a produção de eritropoietina e eritropoiese .

-Isso resulta em reticulocitose acentuada no gêmeo doador anêmico e baixa contagem de reticulócitos no receptor policitêmico.

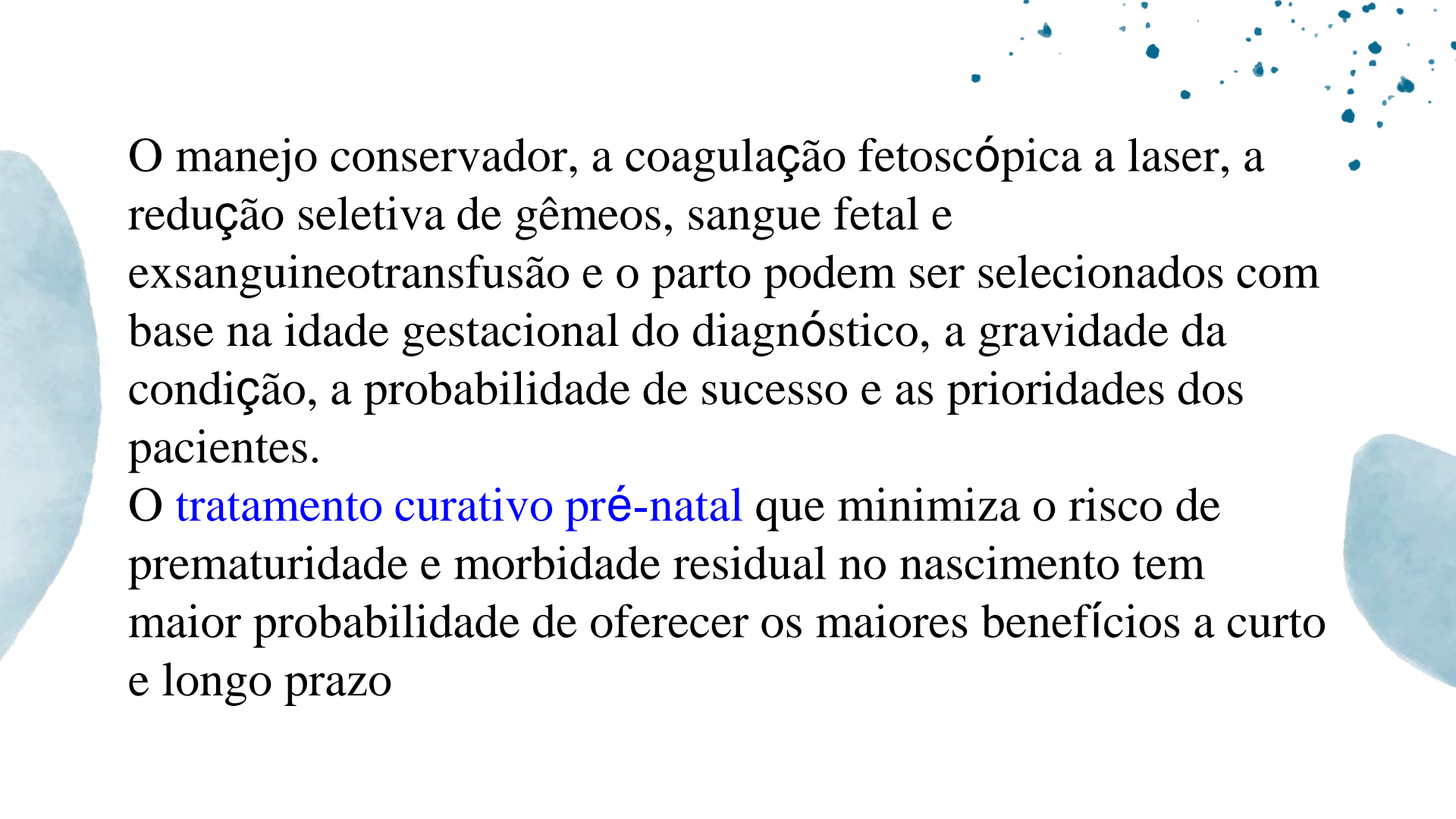
-A reticulocitose no doador anêmico no momento do nascimento é a principal característica hematológica que ajuda a distinguir a TAPS crônica da transfusão gemelar intraparto aguda

pontos de prática

- A sequência de policitemia da anemia gemelar é uma complicação distinta da placentação monocoriônica , caracterizada por discordância crônica ou adquirida agudamente nas contagens sanguíneas.
- A sequência de policitemia da anemia pré-natal de gêmeos só pode ser diagnosticada pela medição das velocidades sistólicas de pico da artéria cerebral média em ambos os gêmeos.
- As opções terapêuticas são diversas e incluem manejo conservador, ablação fetoscópica a laser, redução fetal seletiva, transfusão fetal e transfusão de troca ou parto guiado pela idade gestacional, gravidade e preferência do paciente.

CONCLUSÃO

- TAPS é uma forma distinta de transfusão de gêmeos que pode ocorrer espontaneamente ou complicar a cirurgia a laser fetoscópica incompleta.
- Embora possa haver sobreposição clínica com TTTS, bem como restrição do crescimento fetal seletivo, a detecção e o diagnóstico dependem da aplicação universal das medições de velocidade sistólica de pico da artéria cerebral média no monitoramento de gestações múltiplas monocoriônicas.
- Uma vez detectado, existem várias opções de gerenciamento.
- O manejo é guiado pela idade gestacional do diagnóstico, a gravidade da condição, a probabilidade de sucesso e as prioridades dos pacientes.
- Independentemente da abordagem de manejo primário, o tratamento pré-natal curativo que minimiza o risco de prematuridade e morbidade residual no nascimento é a abordagem mais provável que beneficia não apenas a sobrevivência, mas também o desenvolvimento a longo prazo.



O manejo conservador, a coagulação fetoscópica a laser, a redução seletiva de gêmeos, sangue fetal e exsanguineotransfusão e o parto podem ser selecionados com base na idade gestacional do diagnóstico, a gravidade da condição, a probabilidade de sucesso e as prioridades dos pacientes.

O **tratamento curativo pré-natal** que minimiza o risco de prematuridade e morbidade residual no nascimento tem maior probabilidade de oferecer os maiores benefícios a curto e longo prazo

Obrigado!



Residentes de Neonatologia do HMIB/SES/DF(22/8/22)
Drs. Paulo R. Margotto, Amanda Franco, Gabriela, Aldo, Lay e Lucas)