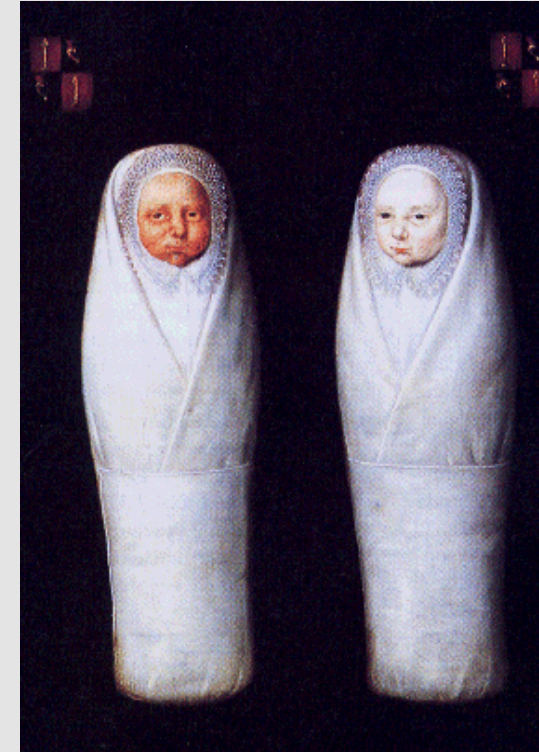




Journées du CPDPN, Vendredi 7 octobre 2016

TWIN ANEMIA POLYCYTHEMIA SEQUENCE

Dr Marine Veujoz

INTRODUCTION

- ✓ ENTITE RECEMMENT DECRITE (2006-2007)

- . « TAPS » : *Lopriore 2007*

- . Critères diagnostiques et stadification : *Slaghekke 2010*

- ✓ INCIDENCE FAIBLE

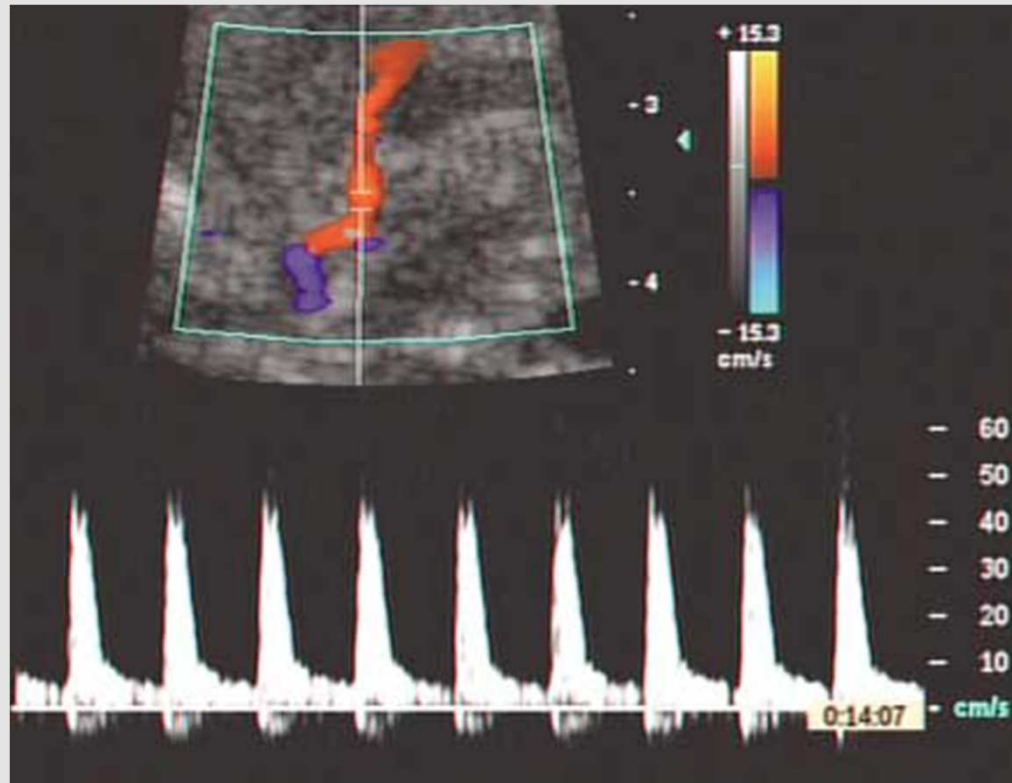
- ✓ COHORTES PEU NOMBREUSES et PETITS EFFECTIFS

CRITERES DIAGNOSTIQUES

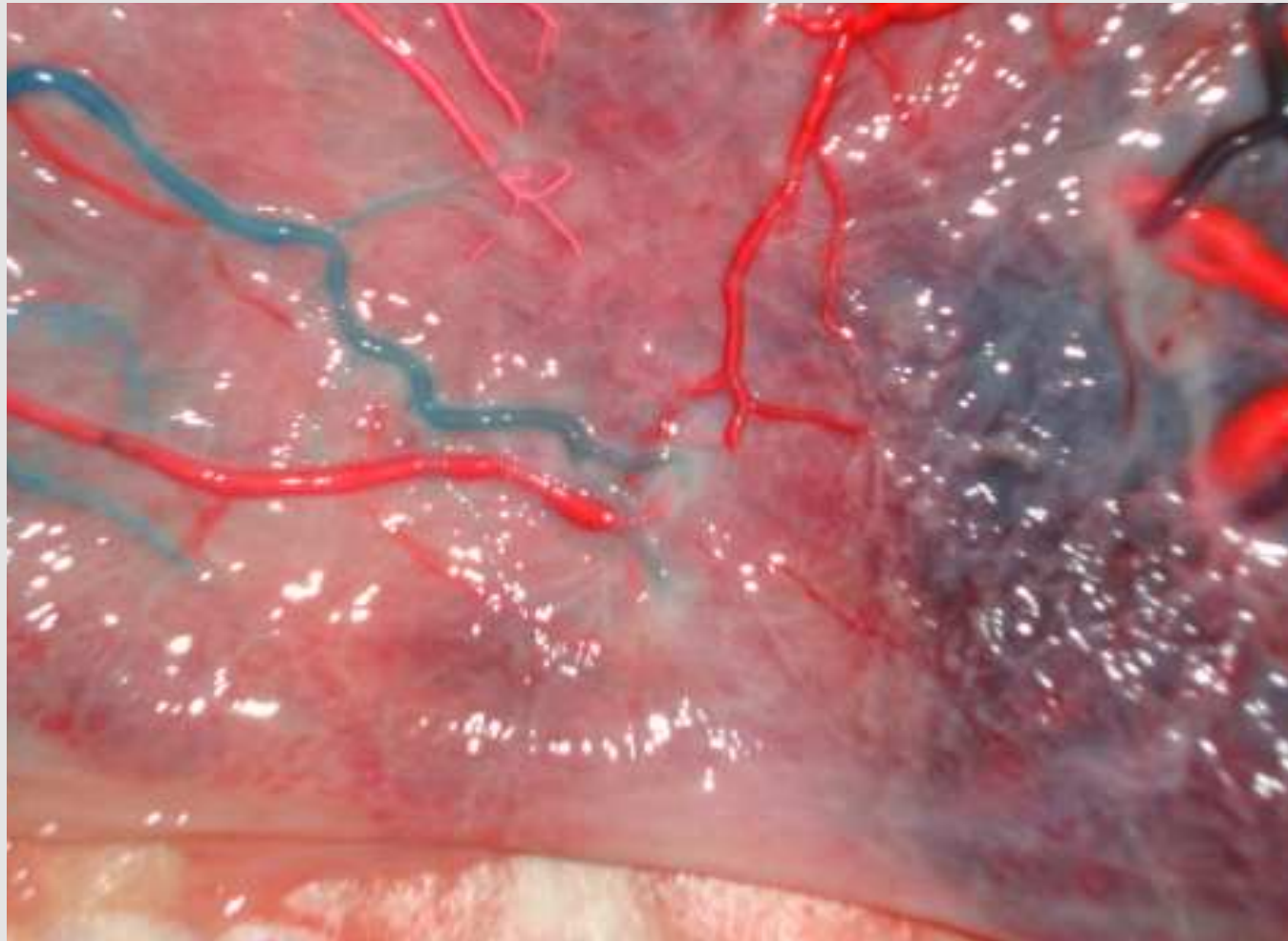
Anténatal	Postnatal
Absence de discordance des volumes amniotiques	Différence Hb > 8 g/dL
ET	ET
PSV-ACM > 1,5MoM (donneur) PSV-ACM < 1 MoM (receveur)	Ratio réticulocytes > 1,7 OU Présence d'anastomoses de petit diamètre (<1mm)

Slaghekke 2010

MESURE DE LA PSV-ACM



Mesure de PSV selon la technique décrite par Mari (2005)



Nouveau Critère diagnostique :

CDR (color difference ratio)

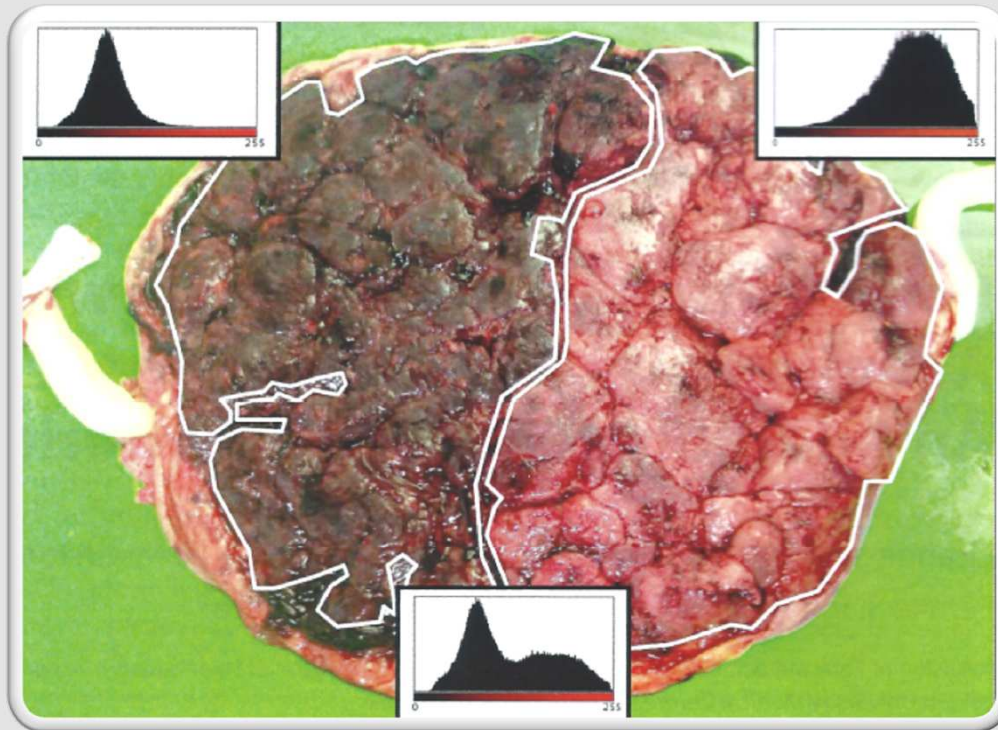


Fig. 3. Ultrasound image of a TAPS placenta showing the difference in echodensity and thickness. On the left side the hydriotic placenta part of the anemic donor twin and on the right side the normal aspect of the placenta of the recipient can be seen.

(Tollenar & Lopriore 2016 / Slaghekke 2010)

INCIDENCE et PRONOSTIC

SPONTANE : 1-5% / IATROGENE : 2-13%

	ANTENATALE	POSTNATALE
STADE 1	PSV-ACM > 1.5 MoM donneur PSV-ACM < 1 MoM receveur	delta Hb > 8 g/dL
STADE 2	PSV-ACM > 1.7 MoM donneur PSV-ACM < 0.8 MoM receveur	delta Hb > 11 g/dL
STADE 3	discordance de PSV-ACM et signes de défaillance cardiaque chez le donneur	delta Hb > 14 g/dL
STADE 4	hydrops chez le donneur	delta Hb > 17 g/dL
STADE 5	mort <i>in utero</i> de 1 ou 2 fœtus	delta Hb > 20 g/dL

Slaghekke 2010

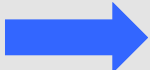
PRISE en CHARGE PRENATALE

✓ **PHOTOCOAGULATION LASER**

✓ **TRANSFUSION IN UTERO**

✓ **SURVEILLANCE**

PHOTOCOAGULATION LASER

- ✓ **TRAITEMENT ETIOLOGIQUE**
 - ✓ **DIFFICULTÉS** relatives à la pathologie
(*Weingertner 2010*)
 - ✓ **TAPS IATROGÈNES ?**
 - ✓ **PRONOSTIC OBSTETRICAL et NEONATAL** (*Slaghekke 2014a*)
meilleurs résultats si laser (vs expectative ou TIU)
taux de survie 94% vs 83 et 84%, délai diagnostic-accouchement
11SA vs 5 et 8SA, complication hématologique 0% vs 72 et 52%
-  **IDÉALEMENT AVANT 26SA, TECHNIQUE SOLOMON**
(*Slaghekke 2014b*)

TRANSFUSION *IN UTERO*

✓ TRAITEMENT SYMPTOMATIQUE

✓ GESTES ITÉRATIFS si précoce

✓ PRONOSTIC NEURODÉVELOPPEMENTAL (*Slaghekke 2014c*)

Scores moins bons par rapport à expectative/laser/ISG

Possible morbidité liée à la majoration de la polycythémie après le geste... mais âge gestationnel inférieur à l'accouchement



PLUTOT APRES 26 SA

AUTRES THERAPEUTIQUES

- ✓ **ECHANGE TRANSFUSIONNEL PARTIEL**
chez le fœtus polycythémique (*Robyr 2006, Genova 2013*)
- ✓ **TRANSFUSION INTRA-PERITONEALE** (*Herway 2009*)
- ✓ **FOETICIDE SELECTIF ou IMG** (*Slaghekke 2014a*)

CRITERES D'INTERVENTION

✓ LOCALISATION PLACENTAIRE

✓ STADE

✓ AGE GESTATIONNEL

✓ RAPIDITE D'EVOLUTION

✓ SURVEILLANCE ++

bimensuelle voire hebdomadaire (*Favre 2013*)

NOTRE EXPERIENCE

- ✓ **20 TAPS** diagnostiqués entre Décembre 2006 et Août 2013
soit une incidence de **4.6%**
- ✓ Diagnostic **anténatal** dans **17 cas**, **postnatal** dans **3 cas**

Evaluation of prenatal and postnatal diagnostic criteria for twin anemia-polycythemia sequence

Marine Veujoz^{1,2*}, Nicolas Sananès^{1,2,3}, François Severac^{2,4}, Nicolas Meyer^{2,4}, Anne-Sophie Weingertner^{1,2}, Monique Kohler^{1,2}, Fernando Guerra^{1,2}, Adrien Gaudineau^{1,2}, Israël Nisand^{1,2} and Romain Favre^{1,2}

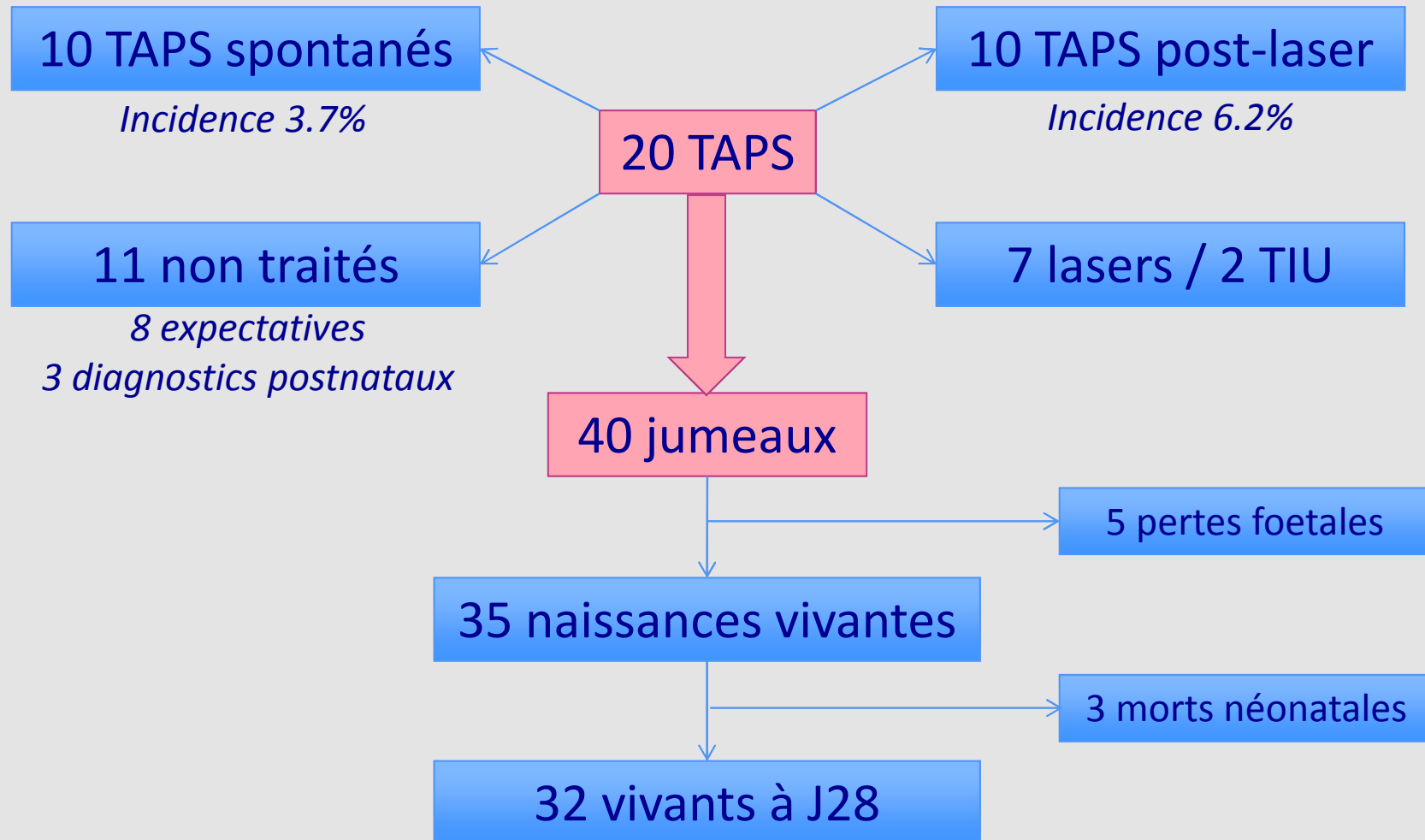
Prenatal Diagnosis 2015, 35, 281–288

Evaluation of the Utility of in utero Treatment of Twin Anemia-Polycythemia Sequence

Nicolas Sananès^{a,c} Marine Veujoz^a François Severac^b Maël Barthoulot^b
Nicolas Meyer^b Anne-Sophie Weingertner^a Monique Kohler^a
Fernando Guerra^a Adrien Gaudineau^a Israël Nisand^a Romain Favre^a

Fetal Diagn Ther 2015;38:170–178

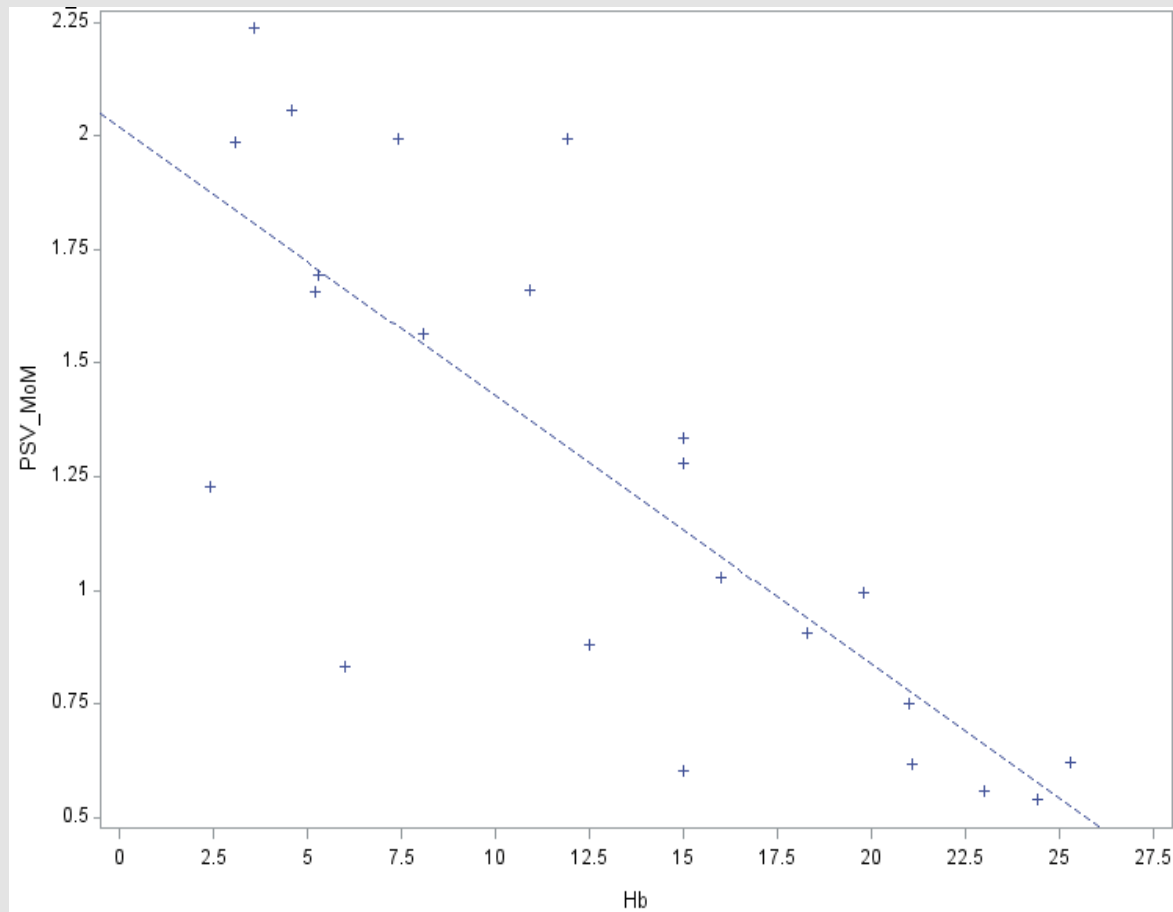
POPULATION



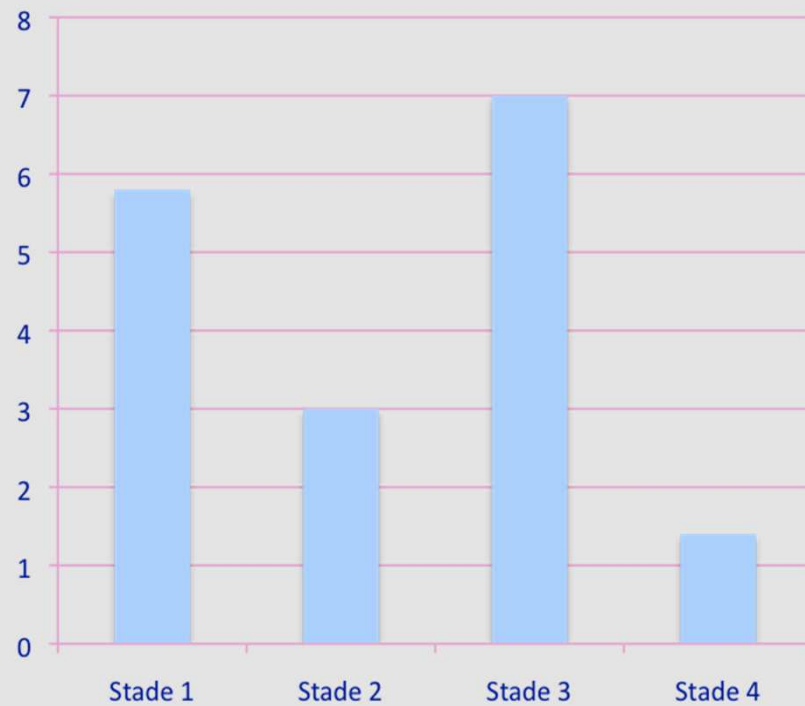
CRITERES DIAGNOSTIQUES : PSV-ACM

✓ **Lien entre PSV-ACM et taux d'hémoglobine**

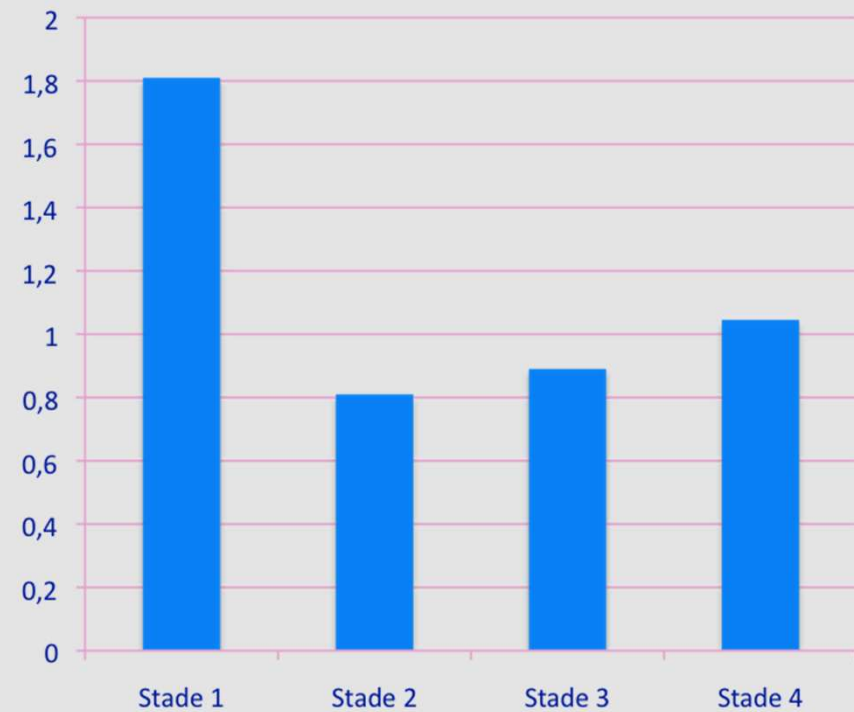
coef : -0.25 [-0.34, -0.15] $\Pr(\text{coef} < 0) = 99.99\%$



ANGIOARCHITECTURE



*Nombre moyen d'anastomoses AV
selon le stade*



Diamètre moyen AV selon le stade

THERAPEUTIQUE *IN UTERO*

	TAPS « traités »	TAPS « non traités »	Statistiques
AG diagnostic	162 (+/- 25)	189 (+/- 51)	21 jours, Pr (diff>0) = 87.7%
AG accouchement	234 (+/- 21)	213 (+/- 40)	20 jours, Pr (diff>0) = 93.1%
Délai diag-acc	72 (+/- 40)	20 (+/- 29)	44 jours, Pr (diff>0) = 99.2%
RPM	44.4%	20%	20.7%, Pr (diff>0) = 86.3%
Discordance PN	2/7 (29%)	6/10 (60%)	21.6%, Pr (diff>0) = 89.5%
Absence de TAPS en postnatal	5/7 (71.4%)	1/10 (10%)	49.9%, Pr (diff>0) = 99.4%
Transfusion	4/7 (57.1%)	8/9 (88.9%)	30.5%, Pr (diff>0) = 97.3%
Mortalité globale	3/18 (17%)	5/22 (23%)	0%, Pr (diff>0) = 50.4%

THERAPEUTIQUE *IN UTERO*

	TAPS « traités »	TAPS « non traités »	Statistiques
AG diagnostic	162 (+/- 25)	189 (+/- 51)	21 jours, Pr (diff>0) = 87.7%
AG accouchement	234 (+/- 21)	213 (+/- 40)	20 jours, Pr (diff>0) = 93.1%
Délai diag-acc	72 (+/- 40)	20 (+/- 29)	44 jours, Pr (diff>0) = 99.2%
RPM	44.4%	20%	20.7%, Pr (diff>0) = 86.3%
Discordance PN	2/7 (29%)	6/10 (60%)	21.6%, Pr (diff>0) = 89.5%
Absence de TAPS en postnatal	5/7 (71.4%)	1/10 (10%)	49.9%, Pr (diff>0) = 99.4%
Transfusion	4/7 (57.1%)	8/9 (88.9%)	30.5%, Pr (diff>0) = 97.3%
Mortalité globale	3/18 (17%)	5/22 (23%)	0%, Pr (diff>0) = 50.4%

THERAPEUTIQUE *IN UTERO*

	TAPS « traités »	TAPS « non traités »	Statistiques
AG diagnostic	162 (+/- 25)	189 (+/- 51)	21 jours, Pr (diff>0) = 87.7%
AG accouchement	234 (+/- 21)	213 (+/- 40)	20 jours, Pr (diff>0) = 93.1%
Délai diag-acc	72 (+/- 40)	20 (+/- 29)	44 jours, Pr (diff>0) = 99.2%
RPM	44.4%	20%	20.7%, Pr (diff>0) = 86.3%
Discordance PN	2/7 (29%)	6/10 (60%)	21.6%, Pr (diff>0) = 89.5%
Absence de TAPS en postnatal	5/7 (71.4%)	1/10 (10%)	49.9%, Pr (diff>0) = 99.4%
Transfusion	4/7 (57.1%)	8/9 (88.9%)	30.5%, Pr (diff>0) = 97.3%
Mortalité globale	3/18 (17%)	5/22 (23%)	0%, Pr (diff>0) = 50.4%

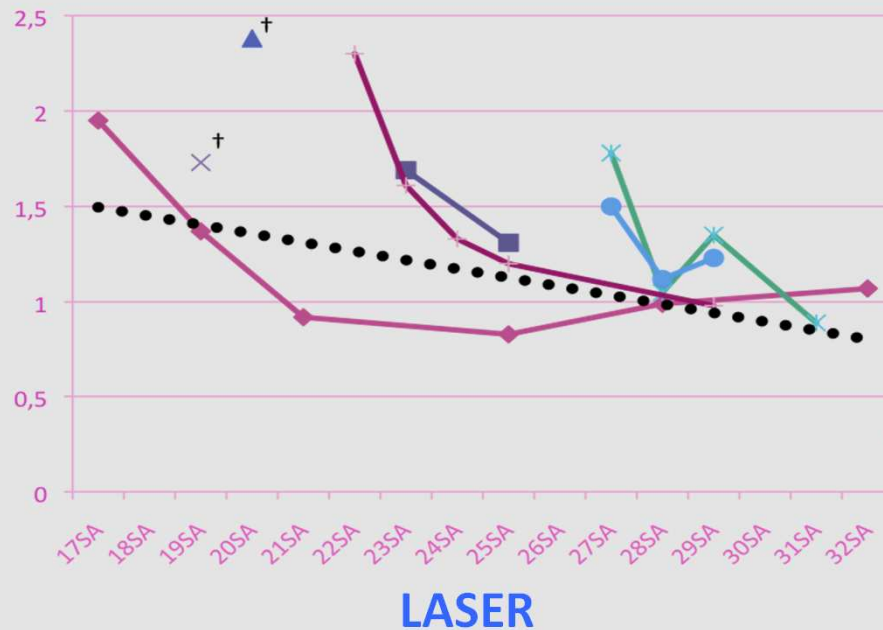
THERAPEUTIQUE *IN UTERO*

	TAPS « traités »	TAPS « non traités »	Statistiques
AG diagnostic	162 (+/- 25)	189 (+/- 51)	21 jours, Pr (diff>0) = 87.7%
AG accouchement	234 (+/- 21)	213 (+/- 40)	20 jours, Pr (diff>0) = 93.1%
Délai diag-acc	72 (+/- 40)	20 (+/- 29)	44 jours, Pr (diff>0) = 99.2%
RPM	44.4%	20%	20.7%, Pr (diff>0) = 86.3%
Discordance PN	2/7 (29%)	6/10 (60%)	21.6%, Pr (diff>0) = 89.5%
Absence de TAPS en postnatal	5/7 (71.4%)	1/10 (10%)	49.9%, Pr (diff>0) = 99.4%
Transfusion	4/7 (57.1%)	8/9 (88.9%)	30.5%, Pr (diff>0) = 97.3%
Mortalité globale	3/18 (17%)	5/22 (23%)	0%, Pr (diff>0) = 50.4%

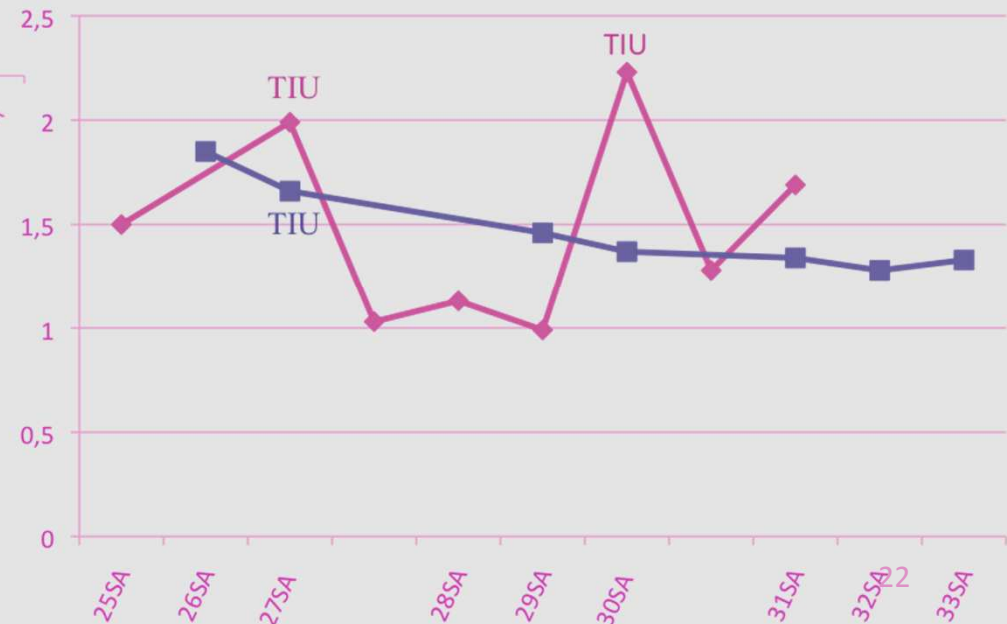
THERAPEUTIQUE *IN UTERO*

	TAPS « traités »	TAPS « non traités »	Statistiques
AG diagnostic	162 (+/- 25)	189 (+/- 51)	21 jours, Pr (diff>0) = 87.7%
AG accouchement	234 (+/- 21)	213 (+/- 40)	20 jours, Pr (diff>0) = 93.1%
Délai diag-acc	72 (+/- 40)	20 (+/- 29)	44 jours, Pr (diff>0) = 99.2%
RPM	44.4%	20%	20.7%, Pr (diff>0) = 86.3%
Discordance PN	2/7 (29%)	6/10 (60%)	21.6%, Pr (diff>0) = 89.5%
Absence de TAPS en postnatal	5/7 (71.4%)	1/10 (10%)	49.9%, Pr (diff>0) = 99.4%
Transfusion	4/7 (57.1%)	8/9 (88.9%)	30.5%, Pr (diff>0) = 97.3%
Mortalité globale	3/18 (17%)	5/22 (23%)	0%, Pr (diff>0) = 50.4%

EVOLUTION PSV-ACM SI TRAITEMENT : foetus anémiques



TRANSFUSION IN UTERO



CONCLUSION

- ✓ **DIAGNOSTIC ANTENATAL : MESURE DE LA PSV-ACM ++**
 - . Mesure bimensuelle voire hebdomadaire
 - . qualité de mesure ++
- ✓ **THÉRAPEUTIQUE *IN UTERO***
 - . option raisonnable, en fonction de l'AG, du stade et placenta
 - . Laser = seul traitement étiologique
- ✓ **PRONOSTIC à long terme ?**