

Doporučení pro vedení anestezie u **Spojených (srostlých) dvojčat**

Název nemoci: Spojená (srostlá) dvojčata

ICD 10: Q 89.4

Synonyma: Siamská dvojčata

Souhrn o nemoci: Spojená dvojčata jsou nejen extrémně vzácnou vývojovou malformací, ale také jednou z nejobtížněji léčitelných. Je to příklad jednoho z organizačně a eticky nejkomplexnějších medicínských problémů. Incidence spojených dvojčat je odhadována na 1 na 50 000 až 1 na 200 000 porodů. Většina spojených dvojčat je mrtvě narozena nebo umírají krátce po porodu z důvodu sdružených vývojových vad. Tato vada je třikrát častější u děvčat a její výskyt je vyšší v Africe a jihozápadní Asii. Existují dvě protichůdné teorie vysvětlující vznik spojených dvojčat. Nejvíce akceptovanou teorií je štěpení; jedno oplozené vajíčko se neúplně rozdělí během 13. až 15. dne po oplodnění. Klinická pozorování tuto teorii potvrzují. Spojená dvojčata jsou vždy stejného pohlaví, geneticky identická a jsou vždy spojena symetricky stejnou částí těla. Druhá teorie je sekundární fúze svou původně samostatných embryí.

Medicína se stále vyvíjí



Možná nové znalosti

Každý pacient je jedinečný

Možná špatná diagnóza



Více informací o nemoci, referenčním centru a organizační informace naleznete na webu Orphanet: www.orpha.net

Souhrn o nemoci

Spojená dvojčata jsou klasifikována na základě místa spojení, s příponou pagus znamenající „připojeno“. Klinicky nejužitečnější, i když velmi zjednodušená, klasifikace spojených dvojčat je rozděluje na symetricky spojená (stejná velikost, vzájemně symetrická), a asymetricky spojená (jedno dvojče je vždy menší, parazit), a vzájemně na sobě závislá.

Symetricky spojená dvojčata zahrnují děti spojené v následujících oblastech:

- Hrudník (*thoracopagus*, *xiphopagus*) s možnou fúzí zahrnující srdce, játra a horní gastrointestinální trakt,
- Břišní dutina (*omphalopagus*) - spojení v oblasti jater a gastrointestinálního traktu, děti jsou navzájem tváří k sobě,
- Sakrální kosti (*pygopagus*) - děti jsou zády k sobě, většinou mají spojené pánevní orgány, anus a pánevní nervový systém,
- Hlava (*craniopagus*) - většinou je spojení mediálně, sdílejí nervové tkáně, velké cévy a sinusy,
- Pánev (*ischiopagus*) - nejčastěji sdílí urogenitální systém, rektum a játra. Tyto děti mohou mít buď 4 plně vyvinuté dolní končetiny nebo pouze 3 a 1 spojenou, která je deformovaná; tento defekt může být často doprovázen omfalokélou.

Skupina **asymetricky spojených dvojčat** zahrnuje případy, kdy se liší velikost částí těla; jeden plod, který se nazývá parazit, je menší, částečně vyvinutý a závislý na druhém, plně vyvinutém plodu, který se nazývá autozit.

Typické výkony

Anestezie pro chirurgický zákrok na spojených dvojčatech, ať už před separací nebo k separaci, je pro anesteziologa obrovskou výzvou. Ke každému z dvojčat se důrazně přistupuje jako k samostatné entitě. Anestezie pro diagnostické i separační procedury je řízena dvěma nezávislými anesteziologickými týmy.

Anestezie nebo sedace může být nutná před separací k diagnostickým testům (CT, MRI, angiografie, léčba nebo zmírnění vrozených defektů vyžadujících urgentní chirurgický zákrok (laparotomie pro střevní obstrukci, kolostomie, nekrotizující enterokolitida) a inzerce a/či odstranění tkáňových expandérů).

Spojená dvojčata mohou vyžadovat anestezii pro emergentní chirurgickou separaci, většinou se ale provádí jako plánovaný výkon. Anestezie a chirurgický zákrok se může pohybovat od jednoduchých po komplexní, v závislosti na místě spojení a sdílení vnitřních orgánů. Ve většině případů je separace extrémně riziková a může být život ohrožující. Farmakokinetika a farmakodynamika může být mezi dvojčaty nekonzistentní, velký význam má zkřížená cirkulace především u thoracopagu a craniopagu, odpověď na farmaka může být pozměněná a nepředvídatelná.

Typ anestezie

Neexistují žádné limitace, co se týče léků používaných u tohoto typu anestezie. V případech, kdy jsou spojená dvojčata srostlá hlavou, hrudníkem nebo břichem, očekává se spojení i v

cirkulačním systému obou dětí. Na to je potřeba brát zřetel při úvodu do anestezie, především u intravenózního.

Léky, které jsou podány jednomu z dvojčat, mohou mít neočekávané účinky i na druhé z dvojčat. Plán anestezie musí brát v potaz způsob a cestu premedikace, indukci a udržování anestezie, a také rozsah a typ monitorování potřebného pro daný výkon. Anestezie pro diagnostické, vyšetřovací a pre-separační výkony může vyžadovat pouze neinvazivní monitoring různého typu.

Při výběru způsobu anesteziologické techniky je vždy výhodnější děti vzbudit ihned po diagnostických a pre-separačních výkonech. Pacienti s abnormálními kardiopulmonálními funkcemi by měli být následně odesláni na jednotku intenzivní péče. Separační výkony vyžadují rozdílný anesteziologický management. Plán před separačním výkonem musí brát v potaz úvod do celkové anestezie, strategii intubace, zajištění periferního a centrálního žilního vstupu, přímý arteriální přístup, polohování pacientů na operačním stole a ochranu před tepelnými ztrátami. Anestezie je časově náročná a může trvat i několik hodin. Operační sál by měl být vybaven dvěma pracovními stanicemi, plným monitoringem pro každé dítě a individuálně označeným vybavením.

Nezbytná doplňková předoperační vyšetření (vedle standardní péče)

Detailní plánování pro anesteziologickou a chirurgickou korekci spojených dvojčat vyžaduje multidisciplinární tým specialistů, kteří mají k dispozici detailní informace týkající se konkrétní malformace. Pro získání těchto informací budou dvojčata vyžadovat řadu vyšetření, zahrnujících CT a MR vyšetření, ultrasonografii, perfuzní studie, echokardiografii a vyšetření krve. Anesteziologický management spojených dvojčat musí být založen na základě aktuálních informací získaných těmito diagnostickými testy a musí být modifikován na základě nově dostupných informací.

Zvláštní příprava na zajištění dýchacích cest

Endotracheální intubace může být obtížná, především v případech, kdy jsou dvojčata spojena v oblasti hrudníku.

Urgentní intubace může být také extrémně náročná. V případech, kdy je to možné, by měla být naplánována strategie intubace tak, aby byla případná intubace provedena dříve, než bude urgentní. Ideální je předvídat případné zhoršení stavu, intubace by pak měla být provedena plánovaně.

V případech spojení dvojčat v oblasti hrudníku překáží udržení průchodnosti horních dýchacích cest a ventilaci obličejovou maskou fakt, že děti jsou tváří k sobě navzájem. Během intubace je také obtížné vizualizovat larynx, a rotace hlavy dítěte k usnadnění intubace může mít za následek deformování horních dýchacích cest.

Použití laryngeální masky u spojených dvojčat záleží na místě spojení a na typu výkonu. U thoracopagu, kde jsou dvojčata obličejem k sobě navzájem, je zavedení laryngeální masky obtížné. Po intubaci je zcela zásadní zabezpečit polohu endotracheální rourky. Časté změny polohy během chirurgického zákroku jsou rizikové z důvodu možné dislokace endotracheální rourky i z důvodu možné nechtěné extubace. Nejefektivnější ochranou před dislokací endotracheální rourky je intubace nosem, bezpečné zajištění rourky a kontinuální monitorování.

Zvláštní příprava před podáním krevních derivátů

Předpokládejte a aktivně monitorujte krevní ztráty, zároveň mějte připravené krevní deriváty. Krevní ztráta může být významná u craniopagu a thoracopagu. Zhodnocení krevních ztrát u spojených dvojčat je extrémně náročné. Často se u každého dvojčete liší závažnost chirurgické krevní ztráty i požadavky na transfuzi. Krevní ztráta může být odhadována na základě množství krve odsávané z místa operační rány, na základě váhy použitých chirurgických roušek a tampónů a na základě hemodynamických parametrů, hematokritu a hodnoty hemoglobinu každého z dvojčat. V pravidelných intervalech by měl být zhodnocen stav každého dítěte. Nakřížení krevních produktů by mělo být provedeno s předstihem pro každé dítě zvlášť.

Zvláštní příprava před zahájením antikoagulace

Neexistují důkazy pro nutnost podávání antikoagulační léčby. Zavedení centrálního žilního katetru může zvýšit riziko výskytu pooperační žilní trombózy.

Zvláštní opatření při polohování, transportu a mobilizaci pacienta

Transport spojených dvojčat je obtížnější než transport jednotlivých novorozenců. Transportní tým by měl být adekvátně připraven a vybaven. Je nezbytné každé dítě stabilizovat ještě před transportem. V případě nutnosti musí být zajištěny dýchací cesty a zajištěna adekvátní ventilace. Důležité je zajistit normotermii, adekvátní tekutinovou terapii a bezpečné polohování. Pro každé z dětí je nutný separátní transportní tým. Kardiopulmonální resuscitace, pokud je nezbytná, bývá velice obtížná a má špatnou prognózu, především u dětí spojených v oblasti hrudníku a břicha. Vzhledem ke špatným anatomickým poměrům nemusí být možné komprese hrudníku a mohou způsobit i poranění střeva a jater.

Srdeční zástava nebo smrt jednoho z dvojčat bývá častou indikací k urgentní chirurgické separaci. Selhání provedení urgentní separace povede k úmrtí i druhého z dvojčat. Polohování dětí během separačního výkonu musí být dopředu naplánováno s každým z týmu specialistů, který se bude na výkonu podílet. Každá fáze separace a pořadí nutných výkonů vyžaduje rozvahu ohledně zajištění dýchacích cest, vstupů a monitorace. Operační stůl by měl být dostatečně velký, aby se na něj vešly obě dvojčata a úzkostlivá péče by měla být věnována správnému polohování a vypodložení. Pro plánování polohování, pohybů a přesunů bývají používány simulace.

Interakce chronické medikace a anesteziologických agens

Nejsou dokumentovány.

Anesteziologický postup

Při plánování anestezie musí být rozhodnuto, které dvojče bude anestetizováno jako první, dále způsob indukce anestezie a plán intubace. Inhalační úvod sevofluranem je preferovanou metodou. U dvojčat, u kterých se nepředpokládá obtížná intubace může být proveden intravenózní úvod. Anestezie je preferenčně udržována kombinací inhalační anestezie

a frakcionovaných dávek opioidů. Intravenózní anestezie může být použita v souladu s preferencí a zkušeností anesteziologů, tato technika je však v případech sdílené cirkulace náročná. Bez ohledu na techniku by měla být u dvojčat použita vždy ta stejná. Pokud se k inhalačnímu úvodu použije oxid dusný, mělo by být jeho podávání následně přerušeno, dle indikací.

Svalová relaxace může být navozena standardními nedepolarizujícími svalovými relaxancii jako je rocuronium, vekuronium a atrakurium. Nicméně vzhledem k tomu, že většina separačních výkonů trvá několik hodin, se preferenčně používá pankuronium.

Indikace perioperační antibiotické profylaxe je dle lokálních zvyklostí dané nemocnice.

Techniky lokální nebo regionální anestezie by se měly použít kdykoliv je to možné. Je popisováno několik případů použití kaudální a epidurální anestezie u spojených dvojčat k zajištění centrálního žilního vstupu nebo u plastických operací pro pooperační léčbu bolesti.

Zvláštní či doplňující monitorace

Separace spojených dvojčat může probíhat několik hodin. Je proto nezbytná kompletní monitorace, včetně invazivního monitoringu. Během výkonu se musí provádět pravidelné laboratorní testy, například každé 1-2 hodiny.

Možné komplikace

Hypotermie, která je způsobená velkým rozsahem operační rány, zvyšuje ztráty tepla evaporací, sáláním a konvekcí, a je během separačních výkonů velkým problémem. Z důvodu zabránění těmto ztrátám tepla je nezbytné použít všechny dostupné metody. Mnoho autorů zdůrazňuje, že udržení normotermie během separačních výkonů je jedním z nejdůležitějších faktorů ovlivňujících outcome chirurgické léčby. Kvůli zvýšení bezpečnosti spojených dvojčat během anestezie a separačních výkonů se všichni monitoring, infuzní linky, ventilační systémy a vybavení označuje rozdílnými barvami pro každé dítě, což zjednoduší rozlišení dvojčat během výkonu a pomůže vyhnout se chybám.

Většina separačních výkonů vyžaduje několik změn polohy dvojčat na operačním stole a je důležité věnovat velkou obezřetnost dýchacím cestám a cévním vstupům. Zásadní je věnovat pozornost možnému náhlému srdečnímu selhání způsobenému cirkulačním kolapsem během separace, neočekávaným krevním ztrátám a nedagnostikovaným abnormalitám srdce.

Pooperační péče

U většiny případů je nezbytná pooperační péče a monitorace na jednotce intenzivní péče.

Akutní komplikace spojené s nemocí a její vliv na průběh a zotavení z anestezie

Urgentní situace byly popsány v předchozím textu.

Ambulantní anestezie

Není dokumentováno.

Porodnická anestezie

Není dokumentováno.

Reference:

1. Omokhodion SI, Ladipo JK, Odebode TO. The Ibadan conjoined twins: a report of omphalopagus twins and a review of cases reported in Nigeria over 60 years. *Ann Trop Paediatr* 2001;21:263-270
2. Pearn J. Bioethical issues in caring for conjoined twins and their parents. *Lancet*, 2001, 357:1968-1971
3. Spitz L, Kiely EM. Experience in the management of conjoined twins. *Br J Surg* 2002; 89:1188-1192
4. Spitz L, Kiely E. Conjoined twins. *JAMA* 2003;289(10):1307-1310
5. Seefelder Ch, Hill DR, Shamberger RC, Holzman RS. Awake caudal anesthesia for inguinal surgery in one conjoined twin. *Anesth Analg* 2003;96:412-413
6. Thomas JM, Lopez JT. Conjoined twins - the anaesthetic management of 15 sets from 1991-2002. *Pediatric Anesthesia* 2004,14:117-129
7. Thomas JM. Anaesthesia for conjoined twins. *Childs Nerv Syst* 2004,20:538-546
8. Abdullah Al Rabeeah. Conjoined twins - past, present and future. *J Pediatric Surgery* 2006,41:1000-1004
9. McHugh K, Kiely EM, Spitz L. Imaging of conjoined twins. *Pediatr Radiol* 2006,36:899-910
10. Chalam KS. Anaesthetic management of conjoined twins separation surgery. *Indian J Anaesth* 2009;53:294-301
11. Parameswari A, Vakamudi M, Raghupathy V, Siddhartha R: Anaesthetic management of total ceaniopagus twins for magnetic resonance imaging and cerebral angiography. *Brain J Anaesth* 2010;105: 368–370.
12. Jaya Lalwani, Dubey KP, Pratibha Shah. Anaesthesia for the separation of conjoined twins. *Indian J Anaesth* 2011;55:177-180
13. Chelliah KK, Faizah MZ, Dayang AA, Bilkis AA, Shareena I, Mazli M: Multimodality imaging in the assessment of thoraco-omphalopagus conjoined twin: lessons to learn. *Case Rep Radiol* 2012;1-4.17
14. Schleelein LE, Perate AR, Ganesh A. Supraclavicular block as a sole anesthetic technique in craniopagus twins. *Regional Anesthesia & Pain Medicine* 2013;38,456-458
15. Aoun Tannuri AC, Pereira Batatinha JA, Prieto Velhote MC, Tannuri U. Conjoined twins – twenty years' experience at a reference center in Brazil. *Clinics* 2013;68,371-377
16. Denardin D, Telles JA, da Silveira Betat R, Fell PR, et al. Imperfect twinning: a clinical and ethical dilemma. *Rev Paul Pediatr* 2013;31,384-391
17. Kobylarz K. Anaesthesia of conjoined twins. *Anaesthesiology Intensive Therapy* 2014;46,124-129
18. Kobylarz K. Anaesthesia of conjoined twins – case series. *Anaesthesiology Intensive Therapy* 2014;46,65-77
19. Misook S, In-Sun C, Myong-Hwan K, Ji Mi O, Won-Jung S. Anesthetic management for separation of thoracopagus twins with complex congenital heart disease – a case report. *Korean J Anesthesiology* 2015;68 online access in <http://ekja.org>

Datum poslední úpravy: říjen 2016 (překlad červen 2020)

Toto doporučení bylo připraveno:

Autoři

Krzysztof Kobylarz, Department of Anaesthesiology and Intensive Therapy, University Children Hospital, Collegium Medicum, Jagiellonian University, Kraków, Poland
kkobylarz@usdk.pl

Prohlášení: Autoři **nemají** žádný finanční ani jiný konkurenční zájem na zveřejnění. Příprava tohoto doporučení nebyla honorována.

Toto doporučení bylo recenzováno:

Recenzenti

Grant Stuart, Department of Anaesthesia and Pain Medicine, Great Ormond Street Hospital for Children, NHS Foundation Trust, London, United Kingdom
Grant.Stuart@gosh.nhs.uk

Lewis Spitz, Emeritus Nuffield Professor of Paediatric Surgery, Institute of Child Health, University College, London, Great Ormond Street Hospital, London, United Kingdom
l.spitz@ucl.ac.uk

Prohlášení: Recenzenti neměli žádný finanční ani jiný prospěch z provedení recenze.

Toto doporučení bylo přeloženo do českého jazyka:

Eva Klabusayová, anesteziolog, Klinika dětské anesteziologie a resuscitace Fakultní nemocnice Brno a Lékařská fakulta Masarykovy univerzity, Brno, Česká republika
klabusayova.eva@fnbrno.cz

Editoři českého překladu:

Martina Kosinová, **Martin Vavřina**, **Martina Klincová**, **Petr Štourač**, Klinika dětské anesteziologie a resuscitace, Fakultní nemocnice Brno a Lékařská fakulta Masarykovy univerzity, Brno, Česká republika, **Olga Smékalová**, Klinika anesteziologie, resuscitace a intenzivní medicíny, Fakultní nemocnice Plzeň a Lékařská fakulta Univerzity Karlovy v Plzni, Plzeň, Česká republika

Záštitá překladu do českého jazyka:

<https://www.csarim.cz/>
<https://www.akutne.cz/>