

KAZUISTIKA/CASE REPORT

Oboustranná amputace dolních končetin u novorozence se syndromem Twin anemia polycythemia sequence

Newborn with Bilateral Lower Limb Amputation Due to Twin Anemia Polycythemia Sequence

PAVEL SADOVSKÝ ML.¹, LUCIE PAPEŽOVÁ¹

¹Ortopedické oddělení Nemocnice České Budějovice, a.s.

Corresponding author:

Pavel Sadovský ml.
Ortopedické oddělení
Nemocnice České Budějovice, a.s.
B. Němcově 585/54, 370 01 České Budějovice

pavel.sadovsky@atlas.cz

Sadovský P, Papežová L. Oboustranná amputace dolních končetin u novorozence se syndromem Twin anemia polycythemia sequence. Acta Chir Orthop Traumatol Cech. 2026;92:119–122.

SUMMARY

We present a case report of a newborn with bilateral lower limb ischemic

gangrene caused by spontaneous *Twin anemia polycythemia sequence* (TAPS). Due to the extent of tissue damage, bilateral lower limb amputation was performed on the fourth day after birth—left knee disarticulation and right transfemoral amputation. The postoperative course was uneventful, and the wounds

healed by primary intention. This case represents an exceptionally rare complication of TAPS, in which timely prenatal diagnosis could have enabled early intrauterine intervention.

Key words: TAPS, TTTS, newborn, gangrene, bilateral amputation.

ÚVOD

Popis případu novorozence s oboustrannou ischemií dolních končetin při syndromu TAPS (Twin anemia polycythemia sequence), která si vynutila amputaci obou dolních končetin.

Klíčová slova: TAPS, TTTS, exartikulace v kolenním kloubu, oboustranná amputace.

POPIS PŘÍPADU

Naše kazuistika popisuje případ novorozence (plod B) z monochoriální dvojčetné gravidity komplikované rozvojem TAPS a kongenitální srdeční vadou plodu A.

Spontánní koncepce, pozdní záchyt těhotenství. U matky se jednalo o 14. graviditu, z toho dvakrát gemini. Anamnéza o předchozích těhotenstvích od matky neúplná, údajně jedno dítě mrtvě narozené, jedno zemřelo v prvním roce věku. Matka po celou dobu trvání těhotenství nespolečně pracovala, přestože byla informována o postižení plodu A srdeční vadou, na plánovanou vyšetření se nedostavovala.

Ve 20. g. týdnu vysloveno podezření na TTTS a srdeční VVV plodu A, matce bylo navrženo ukončení gravidity z genetické indikace, k UPT se však nedostavila.

V gestačním týdnu 33+2 bylo provedeno UZ vyšetření, u plodu B nebylo pozorováno žádné postižení končetin. Na doporučenou kontrolu o týden později se matka nedostavila.

Porod proběhl v 36+2 g.t. akutní sekci pro zachycenou těžkou bradykardii plodu A. Plod A, postižený Doble Outlet Right Ventricle Falotova typu, zemřel po kompletní KPR na porodním sále. Po vybavení plodu B zadečkem zjištěna těžká gangréna levé dolní končetiny od periferie do úrovně proximálního bérce a pravé dolní končetiny do úrovně kolenního kloubu (obr. 1). Porodní hmotnost plodu 2480 g, poporodní adaptace plodu B dobrá.

U pacienta byla zjištěna polycytémie, jak je u TAPS typické.

Od prvního dne po narození byla podávána profylakticky antibiotika Cefazolin 30 mg/kg hmotnosti a podávání jsme opakovali každých osm hodin až do výkonu.

Vzhledem k rozsahu postižení byla indikována časná oboustranná amputace.

K výkonu jsme přikročili čtvrtý den po narození, byl proveden oboustranně v jedné době. Vzhledem k rozdílné úrovni postižení jsme zvolili na levé DK exartikulaci v kolenním kloubu a na pravé DK transfemorální amputaci. Provedli jsme na obou amputovaných končetinách standartní lalokový uzávěr s lalokem z dorzální strany (obr. 2). Výkon proběhl s minimálními krevními ztrátami, což bylo umožněno nejen důslednou



Obr. 1. Stav bezprostředně po narození.

Fig. 1. Findings immediately after birth.

hemostázou včetně elektrokoagulace krvácející dřevové dutiny, ale jistě i minimálním krevním průtokem do ischemických končetin (obr. 3). K uzávěru ran jsme použili vstřebatelný pletený kopolymerní šicí materiál a vstřebatelný monofilní materiál na suturu kůže. Ihned po výkonu jsme zahájili bandážování pahýlů do příznivého konického tvaru výkonu a následně jsme v tomto pokračovali při každém převazu. Jako prevenci flekční kontraktury jsme zvolili vyvázání pahýlů do extenze v kyčlích pomocí elastického obinadla a časté polohování do pronační polohy. Rány na obou pahýlech se zhojily per primam intentionem, pooperační průběh byl prost komplikací. Během několika dnů došlo k normalizaci hodnot krevního obrazu (tab. 1). Vzhledem k nepříznivé rodinné a sociální situaci byl pacient přeložen dvacátý den po narození do péče neonatologického oddělení ve spádovém pracovišti, odtud poté v šesti týdnech věku předán do dočasné pěstounské péče (obr. 4).

DISKUSE

Twin anemia - polycythemia sequence (TAPS) je jedna z forem fetofetální transfúze. Na rozdíl od TTTS není doprovázena



Obr. 2. Uzávěr pahýlů – peroperační stav.

Fig. 2. Closure of amputation stumps – perioperative status.

oligohydramniem a polyhydramniem, nýbrž je charakterizována významně odlišnými hladinami hemoglobinu u monochoriálních dvojčat. Podkladem je chronická krevní transfuze mezi plody probíhající typicky malými periferními jednosměrnými anastomózami (3).

Důsledkem je anemie u donora a polycytemie u akceptora. Incidence spontánního rozvoje TAPS je udávána kolem 3-5 % všech monochoriálních dvojčetných gravidit. O něco vyšší incidenci (3-16 %) nacházíme po předchozí laserové léčbě TTTS.

Twin to twin syndrome (TTTS) je rovněž závažný stav komplikující 8-10 %, podle některých údajů 10-15 % dvojčetných monochoriálních biamniálních gravidit. Prenatální diagnostika

Tab. 1. Vývoj laboratorních hodnot v čase

Table 1. Time course of laboratory values

	24. 4. 2025	30. 4. 2025	7. 5. 2025	
retikulyocyty abs. počet	400	82,3	94,1	10 ⁹ /l
hemoglobin [HGB]	240	182	194	g/l
hematokrit [HCT]	0,71	0,56	0,57	l/l
erytr. křivka [RDW]	22,5	19,1	17,3	%



Obr. 3. Amputát pravé dolní končetiny.

Fig. 3. Amputated right lower limb.

vyplývá z ultrazvukového nálezu polyhydramnia u recipienta (nejhlubší depo plodové vody > 8 cm) a oligohydramnia u donora (nejhlubší depo plodové vody < 2 cm). U recipienta vzhledem k objemovému přetížení organismu dochází k polyurii, a objemové přetížení plodu. Podkladem je existence centrálních arteriovenózních anastomóz v placentě vedoucí k hypervolemii u akceptora a hypovolemii u donora (2).



Obr. 4. Stav po zhojení šest týdnů od výkonu.

Fig. 4. Findings six weeks after surgery.

TAPS může být doprovázen řadou závažných komplikací, a to jak pro donora, tak akceptora. Velmi zvýšená je perinatální mortalita, u donora udávaná až 15 % a u akceptora 7%. Těžší stupeň TAPS a nižší gestační věk toto riziko ještě dále zvyšují (8).

Další popisované závažné až fatální komplikace je popisováno postižení mozku u akceptora s různě rozsáhlou ischemií a krvácením do mozkové tkáně (4).

U akceptora byla rovněž pozorována porucha výměny krevních plynů, syndrom dechové tísně, bronchopulmonální dysplazie a respirační distress syndrom (6).

V některých případech doprovází TAPS gangréna končetin, v literatuře je popsáno několik případů postižení dolních končetin a zcela raritně horní končetiny. Jen ojediněle se jednalo o povrchovou gangrénu, úspěšně konzervativně léčenou. Ve všech ostatních případech si stav vynutil amputaci postižené končetiny. V takovém případě je doporučováno vyčkat s provedením výkonu do doby, kdy je jasně demarkována linie vitální a nekrotické tkáně a volit výši amputace s přihlédnutím k možnostem následné protetické péče a pokud možno s respektováním a zachováním růstového potenciálu končetiny (1).

Při plánování elektivní amputace u dětí je doporučováno profylaktické intravenózní podání antibiotik, obvykle Cefazolin v dávce 30 mg/kg (5).

V našem případě jsme se rozhodli, vzhledem k objemu nekrotické tkáně k podávání ATB již od okamžiku stanovení diagnózy až po dobu provedení amputace v dávkování 30 mg/kg každých 8 hodin. Neexistují však žádná ustálená doporučení v ATB profylaxi, přesto se většina autorů shoduje na volbě Cefazolinu nebo kombinace Vankomycin + Meropenem v případě rozvoje septických projevů (7).

Spontánní TAPS syndrom, doprovázený oboustrannou gangrénou dolních končetin představuje mimořádně závažný a vzácný případ perinatálního postižení novorozence, zde navíc s úmrtím plodu A na VVV srdce. Jediné řešení představovala oboustranná amputace dolních končetin v časném novorozeneckém věku.

Lze usuzovat, že v případě lepší spolupráce matky, by bývalo bylo možné rozvíjející se TAPS syndrom intrauterinně odhalit a případně i laserovou intervencí hrozící postižení plodu a tím i nastalou gangrénu dolních končetin odvrátit.

Při plánování úrovně amputační linie jsme byli vedeni nejen rozsahem postižení končetin, ale i prognózou pro budoucí protetické ošetření. Přestože tvar a ošetření pahýlů bezprostředně po výkonu skýtaly dobré vyhlídky do budoucna, je nutno počítat s dynamickým růstem skeletu i měkkých tkání končetin a s postupnou remodelací pahýlů, která může v delším časovém horizontu vést k nutnosti revizních výkonů a úpravě konců pahýlů nebo i k reamputaci. Zvláštní pozornost bude vyžadovat pravá dolní končetina po provedené transfemorální amputaci, kde musíme očekávat v dospělosti velmi krátký pahýl. Jistým úskalím může být i nestejná výška amputací

na levé a pravé straně a s tím spojené obtíže při nácvičování chůze s rozdílnými protézami.

Další ortopedickou výzvou bude prevence a léčba flečkových kontraktur v kyčelních kloubech. Již od raného věku je nezbytná intenzivní fyzioterapie, správné polohování a časná vertikalizace s využitím vhodných protetických pomůček. Bezprostředně po výkonu jsme v prevenci rozvoje kontraktur zahájili polohování do pronační polohy a po zhojení operačních ran i kineziotaping pahýlů. Pro zajištění funkční soběstačnosti pacienta bude zásadní dlouhodobá spolupráce s dětským protetikem a rehabilitačním týmem.

Z hlediska budoucí protetické péče můžeme vkládat nádeje do využití moderních odlehčených modulárních systémů umožňujících časnou mobilizaci, s následnou výměnou za sofistikovanější pomůcky v předškolním a školním věku. V dospělosti přichází v úvahu i využití pokročilých technologií, jako jsou bionické protézy pro optimalizaci chůze. Nepříznivým faktorem je bohužel nedobré sociální zázemí vlastní rodiny.

Z dlouhodobého hlediska bude klíčová mezioborová spolupráce ortopeda, protetika, fyzioterapeuta, pediatra a psychologa s cílem zajistit nejen tělesnou, ale i psychosociální adaptaci dítěte na život po oboustranné amputaci. ■

Literatura

1. Arshad A, McCarthy MJ. Management of limb ischaemia in the neonate and infant. *European journal of vascular and endovascular surgery*. 2009;38:61-65.
2. Běhávková K, Vojtěch J. Komplikace monochoriální gravidity. *Postgraduální medicína*. 2016;18: 323-325.
3. Diehl W, Glosemeyer P, Tavares De Sousa M, Hollwitz B, Ortmeyer G, Hecher K. Twin anemia-polycythemia sequence in a case of monoamniotic twins. *Ultrasound Obstet Gynecol*. 2013;42:108-111.
4. Lopriore E, Slaghekke F, Kersbergen KJ, De Vries LS, Drogdrop AP, Middeldorp JM, Oepkes D, Benders MJ. Severe cerebral injury in a recipient with twin anemia-polycythemia sequence. *Ultrasound Obstet Gynecol*. 2013;41:702-706.
5. Opri F, Bianchini S, Nicoletti L, Monaco S, Opri R. Surgical antimicrobial prophylaxis in patients of neonatal and pediatric age undergoing orthopedic and hand surgery: a RAND/UCLA appropriateness method consensus study. *Antibiotics*. 2022;11:289.
6. Sande MJA, Slaghekke F, Te Pas AB, Witlox RSGM, Lopriore E, Tollenaar L. Increased risk of persistent pulmonary hypertension of the newborn in twin anaemia-polycythaemia sequence donors. *Fetal Diagn Ther*. 2025;52:304-313.
7. Siddappa A, Shaik L, Slusher T, Gayken J, Bjorklund A. Term neonate born with right upper extremity skin necrosis at birth: a case report. *J Burn Care Res*. 2024;6:801-804.
8. Tollenaar L, Lewi L, Colmant C, Lanna M, Weingertner AS, Ryan G, Aréval 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. Spontaneous twin anemia polycythemia sequence: diagnosis, management, and outcome in an international cohort of 249 cases. *Am J Obstet Gynecol*. 2021;224:213.e1-213.e11.