

Osiguranje dišnog puta u djeteta s Edwardsovim sindromom

BIBIANA VITKOVIĆ¹, TOMISLAV KIFER¹, SANDRA KRALIK¹ i DIANA BUTKOVIĆ^{1,2}

¹Klinika za dječje bolesti Zagreb, Zavod za dječju anesteziologiju, reanimatologiju i intenzivnu medicinu, Zagreb i
²Sveučilište u Osijeku, Medicinski fakultet, Osijek, Hrvatska

Prikazujemo zbrinjavanje dišnog puta u djevojčice s mozaičnim tipom Edwardsovog sindroma za planirani zahvat laparotomije u općoj anesteziji. Manifestacije Edwardsovog sindroma među ostalima su kraniofacijalne malformacije te je moguća otežana ventilacija i intubacija. U našem slučaju djevojčica je, ovisno o potrebi zahvata, imala postavljeno supraglotično pomagalo tijekom anestezije za dijagnostičku pretragu magnetskom rezonancijom (MR), intubirana je fiberbronhoskopski za elektivni zahvat laparoskopije, a u jedinici intenzivne medicine direktnom laringoskopijom. Ventilacija i intubacija protekle su bez komplikacija. Poslijeoperacijski oporavak komplicirao se hipotonijom, pneumonijom te potrebom za reintubacijom i mehaničkom ventilacijom.

KLJUČNE RIJEČI: Edwardsov sindrom, zbrinjavanje dišnog puta, intubacija

ADRESA ZA DOPISIVANJE: Bibiana Vitković, dr. med.
Zavod za dječju anesteziologiju, reanimatologiju i intenzivnu medicinu
Klinika za dječje bolesti Zagreb
Ul. V. Klaića 16
10 000 Zagreb, Hrvatska
E-pošta: bibianavit@hotmail.com

UVOD

Edwardsov sindrom (trisomija 18) druga je po učestalosti autosomalna trisomija. Najčešće fenotipske prezentacije trisomije 18 su kraniofacijalne malformacije, visceralni defekti, usporen mentalni i motorni razvoj. Incidencija trisomije 18 jest 1 na 6000-8000 živorođenih, od kojih prvu godinu života preživi 5-10 % pacijenata (1). Pacijenti s mozaičnim oblikom Edwardsovog sindroma imaju blažu ekspresiju bolesti.

Opisujemo postupak zbrinjavanja dišnog puta u djevojčice s mozaičnim oblikom Edwardsovog sindroma za planirani zahvat operacije intraabdominalnog tumora.

PRIKAZ BOLESNICE

Kod djevojčice od četiri godine i sedam mjeseci s mozaičnim tipom Edwardsovog sindroma postavljena je dijagnoza tumorske tvorbe u abdomenu. Magnetnom rezonancijom (MR) procijenjeno je da tvorba zahvaća gornju polovicu lijevog bubrega, veličine 31 x 25 mm, diferencijalno dijagnostički nefroblastom.

Rođena je u 32. tjednu hitnim carskim rezom zbog fetalne bradikardije, Apgar 1/5. Nakon poroda je reanimirana te hospitalizirana u jedinici intenzivne medicine (JIM), gdje je bila intubirana i mehanički ventilirana do desetog dana života. Kariogramom se potvrdila sumnja na mozaični tip trisomije 18. Multidisciplinski se prati, kardiološki zbog subaortalnog ventrikularnog defekta septuma, lijevo-desnog šanta, hipertrofije desne klijetke i atrioventrikularnog bloka prvog stupnja. Zamijećene su mikrocefalija i malformacije mozga te posljedično epilepsija, psihomotorno zaostajanje i hipotonija. Ima recidivirajuće bronhoopstrukcije i eritrocituriju. Zbog smetnji prehrane, gastroezofagealne refluksne bolesti te teške proteinsko-energetske potpitanosti redovito se kontrolira kod gastroenterologa te hrani pomoću nazogastrične sonde. Ima rascjep usne i primarnog nepca, gotski formirano nepce, skoli-ozu i deformitet prsnog koša.

Fizikalnim pregledom procijenili smo dišni put. Uočen je rascjep usne i primarnog nepca, gotsko nepce. Na gornjoj čeljusti zubi prominiraju, dok je donja čeljust manja. Mallampati se zbog nesuradnje ne može odrediti, uoči se veći jezik. Vrat je kratak sa smanjenim

opsegom reklinacije. Postavljena je nazogastrična sonda, tjelesna težina iznosila je 10,6 kg. Kod djevojčice se uočava generalizirana hipotonija te oskudna spontana motorika. Pri trakciji ne drži glavu, vidljiva je skolioza. Do ovog zahvata dišni put zbrinut je više puta. Nakon rođenja bila je intubirana, ekstubirana je desetog dana života. Dijagnostičke pretrage MR izvedene su u sedaciji te u anesteziji uz supraglotično pomagalo.

Procijenili smo da postoji mogućnost otežane ventilacije i intubacije. Kako je djevojčica uz moguće otežano zbrinjavanje dišnog puta i kardijalni pacijent izložili smo roditeljima komplikacije koje mogu nastati u perioperacijskom razdoblju. U razgovoru je istaknut visoki rizik za anesteziju prema klasifikaciji *American Society of Anaesthesiologists*, ASA IV. Dobiven je pristanak za anesteziju.

Zbog potrebe zahvata elektivne laparotomije, intubacija je bila nužna. Uzevši u obzir stanje djeteta, dizmorfiju lica te kardijalne manifestacije bolesti, najpoštednija odluka o zbrinjavanju dišnog puta bila je elektivna intubacija fiberbronhoskopom. U lokalnoj anesteziji postavljen je venski put. Uz spontano disanje uvodi se inhalacijski anestetik, sevofluran. Ventilacija je bila uredna, te se anestezija produbljuje. Nakon postavljanja glave, vrata i prsnog koša u optimalan položaj, uvede se fiberbronhoskop te se prikaže grkljan. Nakon bolusa propofola postavi se tubus broj 4 s balonom. Djevojčica je čitavo vrijeme monitorirana te stabilnih hemodinamskih i respiratornih parametara. Tijek balansirane anestezije bio je uredan. Nakon operacije parcijalne nefrektomije u trajanju od tri sata, djevojčica se intubirana planirano premješta u JIM. Zadovoljeni su kriteriji za ekstubaciju pola sata poslije dolaska te se ekstubira.

Prvog poslijeoperacijskog dana postaje febrilna do 40° C. U pregledu dominira hipotonija, slabo iskašljava, pogoršava se acidobazni status te se reintubira direktnom laringoskopijom tubusom 4,5 s balonom. Na rendgenskoj slici vide se mrljaste promjene uz mogući infiltrat desno bazalno koji uz laboratorijski porast prokalcitonina ukazuje na pneumoniju. Nastavak liječenja u JIM sastoji se od respiratorne potpore u trajanju od 6 dana te antibiotske i suportivne terapije. Nakon ekstubacije boravi u JIM još tri dana pri čemu je urednih acidobaznih nalaza uz intermitentnu suplementaciju kisikom. Respiratorno suficijentna otpušta se iz bolnice nakon četvrtog dana odjelnog liječenja.

DISKUSIJA

Edwardsov sindrom manifestira se prenatalnom deficijencijom rasta, manjim ili većim visceralnim anomalijama, psihomotornim i kognitivnim zaostajanjem

te specifičnom kraniofacijalnom ekspresijom. Kod trisomije 18 dizmorfija lica je prisutna, a moguća je popratna mikrognatija ili Pierre Robin sekvenca (2). Kod pacijenata s kromosopatijama koje se manifestiraju sindromima, a koji trebaju biti sedirani ili anestezirani, uvijek treba biti spreman na moguće probleme ventilacije i intubacije.

Unatoč tome što je trisomija 18 druga najčešća kromosomska anomalija, zbog male incidencije u populaciji te visokog mortaliteta u ranoj dobi premali je broj opisanih slučajeva te nema definiranih preporuka zbrinjavanja dišnog puta. Treba istaknuti da su najčešće prikazani sporadični slučajevi pacijenata s mozaičnim tipom sindroma kod kojih je preživljenje bolje, a time i potreba za operacijskim zahvatima veća. Kod mozaičnog oblika, koji se javlja u manje od 5 % slučajeva, različita je i blaža fenotipska ekspresija sindroma.

Zbog dizmorfije lica, mikrognatije uz prognatizam gornje čeljusti kod naše pacijentice očekivali smo otežano držanje maske. Ventilacija na masku bila je zadovoljavajuća. U djevojčice je dišni put ranije bio zbrinut laringealnom maskom zbog potrebe MR u sedaciji. U literaturi su opisani slučajevi urednih anestezija uz supraglotično pomagalo (3,4). Planirani zahvat bila je laparotomija, a naša namjera osigurati dišni put intubacijom. Anamnestički smo saznali da je djevojčica bila intubirana u novorođenačkoj dobi. Postoje sindromi kod kojih rastom i razvojem čeljusti i zubi pristup dišnom putu postaje zahtjevniji, no to do sada nije dokazano kod Edwardsovog sindroma.

Kod Edwardsovog sindroma otežana ili nemoguća intubacija nije pravilo (5). Opisane su uredne intubacije za kardijalnu operaciju, tonzilektomiju, te kod brze indukcije za operaciju ileusa (4,5,7). U jednom prikazu slučaja intubacija je bila moguća laringoskopski no lijevim molarnim pristupom (9). U literaturi je navedena nemoguća intubacija u novorođenčeta (10).

Kod sumnje na otežani dišni put uvijek treba imati u pripremi opremu za otežanu intubaciju. Danas postoji više pomagala, a u dječjoj dobi potrebne su i različite veličine pomagala. Zato je u slučaju sumnje na moguću otežanu intubaciju u djeteta zahvat uputno obaviti u centru koji posjeduje dobi prilagođenu opremu. Također je važno iskustvo kliničara i primjena pomagala s kojima se najbolje snalazimo. Zbog mikrognatije, smanjenog opsega reklinacije glave odlučili smo se na intubaciju fiberbronhoskopom. Tehniku spontanog disanja uz inhalacijski anestetik te bolusa propofola nakon vizualizacije larinksa smatrali smo najpoštednijom za elektivnu operaciju u kojoj je intubacija nužna.

Kod odabira vrste anestetika za primjenu u indukciji u obzir smo uzeli kardijalne manifestacije bolesti. Paci-

jenti s trisomijom 18 trebaju se promatrati kao kardijalni bolesnici te tome prilagoditi uvod u anesteziju (5). Inhalacijski uvod u anesteziju zbog ventrikulskog septalnog defekta i intrakardijalnog šanta može biti produljen. Nakon što je prikazan larinks za postavljanje tubusa kod fiberskopske intubacije primijenili smo dodatni bolus intravenskog propofola. Treba napomenuti da kod ovog sindroma primjena leptosukcina može izazvati rigiditet mišića (11), iako ima slučajeva gdje je taj mišićni relaksans primijenjen bez komplikacija (8,9). Zbog hipotonije treba biti oprezan kod sedacije koja može rezultirati opstrukcijom dišnog puta.

Kod djevojčice je ranije zamijećena hipotonija. Unatoč tome brzo se razbudila nakon operacije te zadovoljila kriterije za ekstubaciju. Rani postoperacijski tijek komplicirao se pneumonijom i respiratornom insuficijencijom. Zbog slabijeg mišićnog tonusa djevojčica je slabo iskašljavala i hipoventilirala. Reintubacija je izvedena laringoskopski, bez poteškoća. Kod Edwardsovog sindroma treba uzeti u obzir moguću laringomalaciju, traheobronhomalaciju, centralnu apneju te gastroezofagealni refluks koji mogu biti uzročnici ozbiljnih postoperacijskih respiratornih komplikacija (1). Zato je uputno planirati postoperacijsko liječenje u jedinici intenzivne medicine te biti spreman na reintubaciju i produljenu mehaničku ventilaciju, ako je potrebna. U našem slučaju opstrukcije i apneje nisu bile primijećene no ranije su navedene hipotonija, poremećaji pri hranjenju, gastroezofagealni refluks. Hipoventilacija i kronična opstrukcija gornjeg dišnog puta te posljedična hipoksija i retencija CO₂ mogu prouzročiti plućnu hipertenziju (12), koja u ovom slučaju nije bila zamijećena.

Kod Edwardsovog sindroma situacije „nemoguće intubacije, nemoguće ventilacije“ do sada nisu opisane (12). Razlog tome je vjerojatno i to što se u tijek liječenja uključi iskusne kliničare te pripremi oprema za otežano zbrinjavanje dišnog puta. Roditelji moraju pristati na predloženo liječenje i biti upoznati s mogućim komplikacijama. Ne treba posebno naglašavati da je multidisciplinski pristup nužan u prijeoperacijskom i poslijeoperacijskom tijeku.

ZAKLJUČAK

Mali je broj izvještaja o zbrinjavanju dišnog puta djece s mozaičnim tipom Edwardsovog sindroma. Svakom

djetetu s kromosomopatijom treba se individualno pristupiti te procijeniti ekspresiju simptoma. Kao glavni izazovi ističu se zbrinjavanje dišnog puta te održavanje hemodinamske stabilnosti. U našem slučaju djevojčici je dišni put osiguran zahvaljujući planiranju i pripremi bez komplikacija. No zbog hipotonije, hipoventilacije te respiratorne insuficijencije uzrokovane pneumonijom komplicirao se poslijeoperacijski oporavak. Nadamo se da će naše iskustvo pomoći u odlukama i pristupu djeci s rijetkom bolešću, mozaičnim oblikom trisomije 18.

LITERATURA

1. Cereda A, Carey C J. The trisomy 18 syndrome. *Orphanet J Rare Dis* 2012; 7: 81.
2. Fitz-James Antoine I, Carullo V, Hernandez C, Tepper O. Anatomic Approach to Airway Management of the Syndromic Child. *Int Anesthesiol Clin* 2017; 55 (1): 52-64.
3. Bali C, Ozlem O, Ergenoglu P *i sur.* Anesthesia Management for Edward's Syndrome (Trisomy 18). *Turk J Anesthesiol Reanim* 2016; 44(3): 157-8.
4. Baley C, Chung R. Use of the laryngeal mask airway in a patient with Edward's syndrome. *Anesthesia* 1992; 47(8): 713.
5. Courreges P, Nieuviarts R, Lecoutre D. Anesthetic management for Edward's syndrome. *Paediatr Anesth* 2003; 13: 267-9.
6. Arun O, Oc B, Oc M, Duman A. Anesthetic management od newborn with trisomy 18 undergoing closure of patent ductus arteriosus and pulmonary artery banding. *Cardiovasc J Afr* 2014; 23: 25(4).
7. Ochiai N *i sur.* Anesthetic management of a patient with partial trisomy 18. *J Anesth* 1995; 9: 78-80.
8. Mifsud S, Bezzina M, Simon P. Anesthetic management of a patient with Edward's syndrome. *Clin Case Rep* 2016; 4(8): 740-2.
9. Bansal T, Saini S. Edward's syndrome: A rare cause of difficult intubation-utility of left molar approach. *Egypt J Anesth* 2016; 32 (2): 227-8.
10. Kimoto M, Murao K, Yamada M *i sur.* Anesthetic management of an 18-trisomy neonate with high frequency ventilation. *Masui* 2005; 54 (3): 295-7.
11. Matsuda H, Kaseno S, Gotoh Y, Furukawa K, Imanaka K. Muscle rigidity caused by succinylcholine in Edward's syndrome. *Masui* 1983; 32: 125-8.
12. OrphanAnesthesia.eu (Internet). Anaesthesia recommendations for patients suffering from Trisomy 18. Available from: <https://www.orphananesthesia.eu/de/>.

SUMMARY

AIRWAY MANAGEMENT IN A CHILD WITH EDWARD'S SYNDROME

B. VITKOVIĆ¹, T. KIFER¹, S. KRALIK¹ and D. BUTKOVIĆ^{1,2}

¹*Zagreb Children's Hospital, Department of Anesthesiology, Resuscitation and Intensive Medicine, Zagreb and*
²*University of Osijek, Faculty of Medicine, Osijek, Croatia*

We report on airway management in a girl with mosaic type of Edward's syndrome for elective surgery, laparotomy in general anesthesia. In Edward's syndrome, among other manifestations, craniofacial anomalies are expressed and there is a possibility of difficult ventilation and intubation. In this case, we secured the airway with supraglottic airway device during diagnostics (anesthesia for magnetic resonance imaging), we performed fiberoptic intubation for elective laparoscopy, and in the intensive care unit, she was intubated with direct laryngoscopy. Ventilation and intubation were accomplished without problems. Postoperative recovery was complicated with hypotonia, pneumonia and the need of reintubation and mechanical ventilation.

KEY WORDS: Edward's syndrome, airway management, intubation