

Anestezija kod dvomesečnog odojčeta sa Moebiusovim sindromom: prikaz slučaja

Vesna V. Stevanović, Maja D. Šujica, Ana D. Mandraš
Institut za zdravstvenu zaštitu majke i deteta
„dr Vukan Čupić“ Republike Srbije, Beograd, Srbija

Apstrakt

Moebiusov sindrom je redak i kompleksan sindrom koji zbog kliničke ekspresije predstavlja veliki izazov za pedijatrijskog anesteziologa. Kao najznačajniji problem za anesteziju, zbog izraženih kraniofacijalnih malformacija, ističe se otežano obezbeđivanje sigurnog disajnog puta. Potreba za anestezijom nameće se još u uzrastu novorođenčeta i kasnije u detinjstvu zbog izvođenja neophodnih dijagnostičkih i hirurških procedura. Prikazujemo slučaj dvomesečnog odojčeta sa Moebiusovim sindromom, potencijalne anesteziološke implikacije kao i bezbednu primenu kaudalnog bloka kao anesteziološke tehnike zbog operacije Ahilovih tetiva i korekcije urođenih deformiteta oba stopala.

Key words: Moebiusov sindrom, regionalna anestezija, otežana intubacija.

Uvod

Moebiusov sindrom je redak i kompleksan sindrom nepoznate etiologije, koji se javlja u 0,002% novorođene dece¹. Odlike ovog sindroma su unilateralna ili bilateralna facijalna paraliza sa amimijom i poremećaji pokretljivosti bulbusa zbog paralize nervusa facijalisa (VII) i nervusa abducensa (VI). Često je sindromu pridružena malfunkcija i ostalih kranijalnih nerva (V, IX, X, XII), zbog čega su veoma česte aspiracione pneumonije usled poremećenog akta gutanja, žvakanja i kašljanja sa regurgitacijom, a kasnije u detinjstvu prisutna je i disartija zbog neadekvatnog funkcionisanja mekog nepca. Kraniofacijalne malformacije koje prate ovaj sindrom u 90% slučajeva manifestuju se u vidu mandibularne hipoplazije, rasepa mekog nepca, mikrostomije, ankiloze temporomandibularnog zgloba, deformiteta ušnih školjki. Prisutni su deformiteti ekstremiteta, muskuloskelentne malformacije i oftalmološki problemi.² U ove dece opisane su i urođene srčane mane, hipotonija, hipogonadotropni hipogonadizam, konvulzije, hidrosiringomijelija, mentalna retardacija, kao i prevremeno rođenje. Ove pacijente pedijatrijski anesteziolog susreće od najranijeg uzrasta zbog potrebe za izvođenjem dijagnostičkih i kompleksnih hirurških procedura. Zbog odlika ovog sindroma anestezija pripada grupi visokorizičnih i zahteva od anesteziologa mudre odluke.

Prikaz slučaja

Dvomesečnom odojčetu sa Moebiusovim sindromom je zbog korekcije deformiteta oba stopala bilo neophodno uraditi tenotomiju Ahilovih tetiva. Ovo je intervencija koja traje do 30 minuta i izvodi se u potbušnom položaju. Dete je prevremeno rođeno i odmah po rođenju verifikovana su stigmata koja odlikuju ovaj sindrom: asimetrija i amimija lica, antimongolidno postavljene rime oculi, bulbusi u konvergenciji sa kolutajućim

Anesthesia in a two-month-old infant with Moebius syndrome: a case report

Vesna V. Stevanovic, Maja D. Sujica, Ana D. Mandras
Institute for Health Care of Mother and Child
“Dr Vukan Cupic”, Republic of Serbia, Belgrade, Serbia

Abstract

Moebius syndrome is rare and complex disorder which due to clinical expression poses a great challenge for pediatric anesthesiologist. The most significant problem for anesthesia, due to craniofacial malformations, is difficulties to provide a safe airway. The need for anesthesia is imposed sometime in the age of the newborn and later in childhood because of necessary diagnostic and surgical procedures. We present the case of a two-month old infant with Moebius syndrome, potential anesthetic implications, as well as the safe application of the caudal block as an anesthetic technique for operations of Achilles tendons and correction of congenital deformities of both feet.

Key words: Moebius Syndrome, Regional Anaesthesia, Difficult Airway.

pokretima, ankilotični temporomandibularni zglobovi, mikrognatija, otežano otvaranje usta, deformisane ušne školjke, monoton plač, desnostrani tortikolis, hipotonija i deformiteti oba stopala (Slika 1.)



Slika 1. Lice pacijenta sa Moebius sindromom

Zbog respiratorne insuficijencije u novorođenačkom uzrastu dete je otežano intubirano i sprovedena je kratkotrajna mehanička ventilacija. Česte atelektaze oba plućna krila narednih nedelja razrešavane su fiberoptičkom aspiracijom i primenom nazalnog CPAP-a. Nemogućnost adekvatne korekcije deformiteta stopala gipsanom imobilizacijom postavilo je hiruršku indikaciju za sekcijom Ahilovih tetiva.

Preoperativne laboratorijske analize bile su normalnih vrednosti. Telesna masa deteta bila je 3360g. Zbog kontrole konvulzija dete je primalo phenobarbiton. Sprovedeno je preoperativno gladovanje shodno uzrastu deteta. U operacionoj sali, uz prisustvo dva pedijatrijska anesteziologa, postavljen je bazični monitoring i plasirana periferna venska linija. Prepremljena je oprema za otežanu intubaciju imajući u vidu da dete ima anki-lozu temporomandibularnog zgloba, mikrognatiju i levostranu kompresiju na epiglottis. Na uvodu u aneste-ziju hemodinamski parametri bili su stabilni (srčana frekvenca 133/min, TA 76/44 mmHg, SpO₂ 99%). Dete je dobilo atropin 0,01mg/kg IV i midazolam 0,1mg/kg IV. Izbor tehnike anestezije za ovu vrstu operacije bi-la je regionalna anestezija, bez intubacije. Da bi dete bilo mirno tokom procedure izvođenja kaudalnog blo-ka u bočnom položaju, putem inhalacione maske, spontano je udisalo smešu kiseonika/vazduha/sevoflura-na 1,5vol% i dobilo propofol 1,5mg/kg IV. Kaudalni blok se izvodi kroz sakralni hijatus, punkcijom sakro-kokcigealne membrane iglom do epiduranog prostora. Identifikacijom tog prostora detetu je dato 3 ml 0,25% chyrocaina, postavljeno je potrbuške i posle 10 minuta delovanja lokalnog anestetika započeta je hirurška pro-cedura (Slika 2.). Dete je tokom intervencije bilo bez bola, spontano je disalo, parametri hemodinamske i res-piratorne funkcije bili su primereni uzrastu deteta, dok je hirurg je imao maksimalan komfor da izvede ope-raciju. Nakon intervencije dete je položeno na leđa, razbuđeno, a disanje je bilo bez teškoća. Postoperativna analgezija je takođe bila postignuta izvođenjem kaudalnog bloka.



Slika 2. Izvođenje kaudalnog bloka

Diskusija

Deca sa sindromima predstavljaju profesionalni izazov za pedijatrijskog anesteziologa. Moebuis sindrom odlikuju multifaktorijalno uzrokovana respiratorna insuficijencija i značajne kraniofacijalne malformacije, koje mogu imati uticaja na obezbeđivanje disajnog puta tokom anestezije.^{3,4,5} Tako Ferguson u svojoj retrospektivnoj studiji 19 dece sa Moebiusovim sindromom nalazi da u 42% slučajeva postoji otežana intubacija, a čak u 10% nemoguća intubacija.⁶ Slične rezultate iznosi Ames koji zaključuje da je u 15,2% pacijenata intubacija bila otežana.³ Zato je obavezan preoperativni fiberoptički pregled disajnih puteva i poštovanje algoritma za otežano obezbeđivanje disajnog puta bez obzira da li je izbor opšta anestezija ili regionalna tehnika. Pri izboru anesteziološke tehnike za ove pacijente potrebno je imati u vidu uzrast pacijenta, osobenosti hirurške procedure, procentiti neophodnost intubacije, hronične promene po plućima, udruženost srčanih mana, kao i terapiju koje dete prima. Regionalne tehnike anestezije nisu kontraindikovane u ovih pacijenata. Poželjno ih je primenjivati kada god je to moguće, jer na ovaj način izbegavamo nepoželjne lekove (miorelaksanti, opioidi), nepotrebnu intubaciju kada procenjujemo da će biti otežana kao što je to bio slučaj sa našim pacijentom, pružamo pogodnost postoperativne analgezije.⁸ U pedijatrijskih pacijenata za izvođenje hirurških intervencija ispod pupka kaudalni blok se pokazao kao jedna od najbezbednijih tehnika regionalne anestezije. U velikoj studiji kanadskih autora o pacijentima sa Moebius sindromom i tehnikama anestezije zabeležen je samo jedan slučaj primene epiduralne anestezije.³ Takođe ističemo neophodnost prisustva dva pedijatrijska anesteziologa u tokom izvođenja visokorizičnih anestezija kao što je ovo bio slučaj: prvi koji brine o sigurnosti disajnog puta i drugi koji izvodi kaudalni blok i brine o toku anestezije.

Literatura

1. Verzijl HT, Van Der Zwaag B, Cruysberg JR et al. Moebius syndrome redefined: a syndrome of rhombencephalic maldevelopment. *Neurology*. 2003 Aug 12;61(3):327-33. Doi:10.1212/01.WNL.0000076484.91275.CD
2. Gondipalli P, Tobias JD. Anesthetic implications of Möbius syndrome. *J Clin Anesth*. 2006 Feb;18(1):55-9.
3. Ames WA, Shichor TM, Speakman M, et al. Anaesthetic management of children with Moebius sequence. *Can J Anaesth*. 2005;52:837-844.
4. Budić I, Šurdilović D, Slavković et al. Moebius syndrome: challenges of airway management. *Acta Clin. Croat (Suppl. 1)* 2016;55:94-7.
5. Hobaika ABS, Neves BS, Fernandes ML et al. Anesthesia in a patient with Moebius sequence. *Case report rev Bras Anesthesiol* 2009;59(3):341-43.
6. Ferguson S. Moebius syndrome: a review of the anaesthetic implication. *Paediatr Anaesth* 1996;6(1):51-56
7. Apfelbaum JL, Hagberg CA, Caplan RA, et al. Practice guidelines for management of the difficult airway: an updates report by the American Society of Anaesthesiologists Task Force on Management of the Difficult Airway. *Anesthesiology*. 2013;118(2):251-270.
8. Lonsdale H, Owen J. Anaesthesia for paediatric lower limb surgery. *BJA Education* 2016;16 (2): 58-65. doi: 10.1093/bjaceaccp/mkv014

Autor za korespondenciju

Vesna V. Stevanović

Institut za zdravstvenu zaštitu majke i deteta „dr Vukan Čupić“ Republike Srbije

ul. Radoja Dakića 6-8. Novi Beograd

mob.tel. 064 24 54 779

e - mail: nadjenka9@gmail.com