

Doporučení pro vedení anestezie u **Dyke-Davidoff-Massonova syndromu**

Název nemoci: Dyke-Davidoff-Massonův syndrom

ICD 10: Q04.3

Synonyma: Mozková hemi-atrofie; Mozková hemi-hypoplázie

Souhrn o nemoci: Dyke-Davidoff-Massonův syndrom je extrémně vzácné neurologické onemocnění, které se vyskytuje s větší frekvencí v dětské populaci. Bylo popsáno třemi lékaři Dykem, Davidoffem a Massonem v roce 1993, kteří zaznamenali údaje o pacientech s obličejovou asymetrií, kontralaterální hemiparézou, záchvaty a mentální retardací a s pneumatoencefalografickým nálezem na rentgenovém zobrazení lebky. Onemocnění mírně převažuje u chlapců. Hlášeny byly také případy dospělých pacientů, ačkoli velmi ojediněle. Hlavní příčiny tohoto vzácného syndromu jsou buď vrozené (cévní okluze in utero) nebo získané (perinatální hypoxie, intrakraniální krvácení a infekce). Pro stanovení diagnózy je nutné CT a MRI zobrazení mozku.

Literatura týkající se anesteziologických úvah pro tento syndrom je sporá.

Diferenciální diagnostika zahrnuje Sturge-Weberův syndrom, Fishmanův syndrom, germinom z bazálních buněk, Silver-Russellův syndrom, lineární nevus syndrom a Rasmussenovu encefalitidu.

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

Typické výkony

Pacienti s Dyke-Davidoff-Massonovým syndromem se mohou k ošetřujícímu anesteziologovi dostat pro jakýkoli druh plánované nebo urgentní operace. Většinou se jedná o dětské pacienty. Vzhledem k výskytu rekurentních záchvatů a hemiparéze jsou tito pacienti náchylní k pádům, a tedy se u nich mohou objevit ortopedická zranění. Nutnost chirurgického zákroku může být pro zlomeniny, paklouby, kontraktury nebo někdy i neurochirurgické výkony. Vzácně několik pacientů podstoupí hemisferektomii k odstranění záchvatů rezistentních na terapii (úspěšnost 85 % u pečlivě vybraných pacientů).

Typ anestezie

Poskytování anestezie pacientům s Dyke-Davidoff-Massonovým syndromem může být docela náročné. Neexistuje žádná literatura týkající se anestetických úvah o tomto vzácném syndromu. Při mentální retardaci může být obtížné dosáhnout spolupráce pacientů k regionální anestezii nebo intravenózní kanylaci. Celkovou i regionální anestezii lze podat za vhodných preventivních opatření. Preferovanou technikou by u těchto pacientů byla celková anestezie následovaná ultrazvukem naváděnou regionální nervovou bloádou.

U pacientů s opožděným vývojem bývá kanylace žíly náročná. K zajištění cévního vstupu je pro zvýšení úspěšnosti doporučeno používat ultrazvukovou navigaci. Deformity páteře mohou rovněž ztížit provedení a zhoršit účinek centrální neuraxiální bloády. Léky užívané při křečích, hemiparéze a poruchách učení se mohou vzájemně ovlivňovat s anestetiky. Většina antikonvulziv jsou induktory enzymů. Někteří pacienti užívají léky na psychiatrické poruchy, jako je schizofrenie.

Nezbytná doplňková předoperační vyšetření (vedle standardní péče)

Pokud již nebylo provedeno dříve, je ve všech těchto případech nezbytné provést neurologické zobrazení, které ukáže atrofii nebo hypoplázii jedné z mozkových hemisfér. Měla by být zjištěna anamnéza možného poškození mozku ve fetálním období či v časném dětství, stejně tak je nutné tak pátrat po trombofilii matky (v případě, že se jedná o vrozený stav). Je třeba vyloučit jiné příčiny mentální retardace. Musí být provedeno objektivní vyšetření příčiny záchvatů a předoperačně je potřeba zahájit adekvátní léčbu epilepsie. Kromě standardních předanestetických vyšetření zvážíme také provedení rentgenového snímku lebky, kontrastní CT (CECT) mozku a elektroencefalografii. MRI (magnetická rezonance) mozku může upozornit na změny v mozkové hemisféře i v kostních strukturách a rozlišit tak mezi získaným a vrozeným Dyke-Davidoff-Massonovým syndromem: v případě vrozené příčiny onemocnění jsou kontralaterální mozkové struktury posunuty směrem k postižené straně. K ozřejmení stupně hemiparézy (hloubky motorické/sensorické ztráty) je nutné provést kompletní neurologické vyšetření. Ve vybraných případech je možné stanovit sérové hladiny antikonvulziv, abychom zjistili, zda je antiepileptická medikace dostatečná a vyloučili její toxicitu. Valproát může interferovat s koagulačním systémem (fibrinogen) a v ideálním případě by mělo být před operačním výkonem s rizikem krvácení provedeno vyšetření koagulace. Zvláštní pozornost je třeba věnovat funkčnímu vyšetření ledvin a sérovým hladinám elektrolytů.

Toto je součástí diagnostického procesu daného syndromu: navrhuji přidat oddíl zaměřený na diagnostiku, který bude zahrnovat všechny tyto body. Pokud je pacientova lékařská dokumentace vedena správně, tak není nutné vyšetření před anestezií opakovat.

Zvláštní příprava na zajištění dýchacích cest

Vzhledem k asymetrii obličeje, ipsilaterální hypertrofii lebky a rozšíření vedlejších nosních dutin existuje možnost obtížných dýchacích cest. S přihlédnutím na problémy s učením a mentální retardací není intubace při vědomí možná z důvodu nedostatečné spolupráce pacienta. Pokud je podezření nebo předpoklad obtížného zajištění dýchacích cest, měla by být k endotracheální intubaci použita inhalační anestezie nebo intravenózní sedace se zachováním spontánní ventilace. Ventilace obličejovou maskou může být obtížná z důvodu nesprávného nebo nedostatečného utěsnění masky. Pacientům s rekurentními nebo refrakterními záchvaty a mentální retardací by měla být podána profylaxe aspirace. Vždy musí být připraven vozík s pomůckami pro obtížné zajištění dýchacích cest a je nutné dodržovat standardní guidelines ASA pro zajištění dýchacích cest.

Zvláštní příprava před podáním krevních derivátů

Nejsou známa žádná zvláštní doporučení týkající se transfuzí nebo podávání krevních derivátů.

Zvláštní příprava před zahájením antikoagulace

Není známa žádná specifická příprava pro antikoagulaci. Vzhledem k indukci enzymů je třeba dbát opatrnosti u pacientů užívajících antikonvulziva a warfarin.

Zvláštní opatření při polohování, transportu a mobilizaci pacienta

Perioperačnímu polohování je nutné věnovat zvláštní pozornost, protože tito pacienti jsou mentálně postižení a mohou mít několik abnormalit obličeje/lebky. Preexistující neuropatie musí být řádně zaneseny v dokumentaci. Všechna predilekční tlaková místa je nezbytné vypodložit. Transport a mobilizaci je potřeba provádět šetrně, aby se předešlo muskuloskeletálním poraněním.

Interakce chronické medikace a anesteziologických agens

Nejsou známy žádné interakce s anestetiky specifické pro dané onemocnění. Nicméně léky, které tito pacienti užívají, mohou mít interakce s anestetickými látkami, což vyžaduje úpravu dávkování.

Anesteziologický postup

U těchto pacientů je s výhodou standardní celková anestezie následována regionální nervovou bloádou (ultrazvukově navigovanou), je-li to vhodné. Profylaxe aspirace, příprava na obtížné zajištění dýchacích cest, zajištění kvalitního žilního vstupu, zajištění adekvátní oxygenace a ventilace

jsou základními kameny úspěšného výsledku. Tyto děti mohou mít vystupňovanou separační úzkost a před operací se mohou chovat neklidně, což vede k potížím při úvodu do anestezie. Extubace musí být rovněž šetrná a je třeba ji provést až po zajištění úplné bdělosti a dostatečné spontánní ventilace. Pooperační péče musí probíhat na jednotce intenzivní péče s příslušnou monitorací a za účasti ošetřujícího personálu.

Zvláštní či doplňující monitorace

Aby se zabránilo opožděnému odeznění anestezie nebo probuzení z anestezie, je kromě standardní monitorace podle ASA doporučeno monitorovat také hloubku svalové relaxace a hloubku anestezie. Náležitá monitorace hloubky anestezie vzhledem k základním mozkovým anomáliím a zvýšenému riziku křečí zahrnuje také změření jejích základních hodnot při vědomí (což u těchto pacientů může být obtížné) a interpretaci jakéhokoli prudkého zvýšení hodnot jako možného příznaku záchvatů. Invazivní hemodynamické monitorování může být indikováno u pacientů s dalšími přidruženými kardiopulmonálními abnormalitami. Pečlivě se musí sledovat tělesná teplota, aby se u těchto vulnerabilních pacientů zabránilo vzniku hypotermie.

Možné komplikace

Komplikace mohou souviset s onemocněním, anestezií nebo s výkonem nebo mohou být zapříčiněny chirurgickými důvody. Speciální pozornost je potřeba věnovat prevenci hypoxie nebo hyperkapnie, protože ty mohou být spouštěčem záchvatů. U některých pacientů se může rozvinout akutní delirium nebo neklid a vyžadují pak delší hospitalizaci. Incidence PONV (pooperační nevolnost a zvracení) je teoreticky vysoká, ačkoli u této populace pacientů nebyly provedeny žádné randomizované studie. Farmakologická profylaxe PONV musí být podána všem pacientům. S těmito pacienty je třeba jednat citlivě s ohledem na jejich poruchy učení.

Pooperační péče

V pooperačním období je nutné tyto pacienty monitorovat na jednotce intenzivní péče. Nezbytné je bedlivě sledovat vznik záchvatů a také pokračovat v podávání antikonvulziv. Zajištěna musí být suplementace kyslíku, dostatečná analgezie, psychologická podpora a prevence hypotermie.

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

Neexistují žádné specifické vztahy mezi akutními problémy souvisejícími s onemocněním a účinkem na anestezii a zotavením z anestezie. Může se objevit prodloužené zotavení z celkové anestezie v důsledku prolongovaného účinku anestetik, elektrolytových poruch nebo postkritického stavu následujícího po záchvatech během anestezie. Nutností je použití monitorace nervosvalové blokády, aby bylo zajištěno dostatečné odeznění svalových relaxancií.

Ambulantní anestezie

Ambulantní anestezie je vhodná pouze pro krátké nebolestivé výkony. V rámci pooperační péče a perioperačního monitorování jsou doporučena standardní opatření. Před propuštěním musí být zajištěna přítomnost odborného ošetřovatele. Jednodenní chirurgii je lepší se vyhnout vzhledem k záchvatovým poruchám, poruchám učení a maxilofaciálním deformitám.

Porodnická anestezie

Literatury zabývající se porodnické anestezie u pacientů s DDMS je velmi málo. Musí být zajištěna profylaxe aspirace, dostatečná oxygenace, zabránění vzniku syndromu dolní duté žíly, je nutné pokračovat v antikonvulzivní terapii a být připraven na obtížné zajištění dýchacích cest. Je třeba mít na paměti, že provedení regionální anestezie (centrální neuraxiální blokády) může být u těchto pacientů velmi obtížné v důsledku nedostatečné spolupráce. Nezbytnou součástí je odpovídající předporodní poradenství, díky kterému je navázán vztah s pacientkou, aby bylo možné zajistit její spolupráci při regionálním bloku, protože ten je pro porodnické pacientky mnohem bezpečnější než celková anestezie.

Reference:

1. Yerdelen D, Zafer F. Dyke–Davidoff–Masson syndrome. *Neurosurg Quarterly* 2009;19:59–61
2. Singh P, Saggar K, Ahluwalia A. Dyke-Davidoff-Masson syndrome: Classical imaging findings. *J Pediatr Neurosci* 2010;5:124–125
3. Narain NP, Kumar R, Narain B. Dyke-Davidoff-Masson syndrome. *Indian Pediatr* 2008;45: 927–928
4. Thakkar PA, Dave RH. Dyke-Davidoff-Mason Syndrome: A rare cause of cerebral hemiatrophy in children. *J Pediatr Neurosci* 2016;11:252–254
5. Behera MR, Patnaik S, Mohanty AK. Dyke-Davidoff-Mason syndrome. *J Neurosci Rural Pract* 2012;3:411–413
6. Hsin YL, Chuang MF, Shen TW, Harnod T. Temporo-spatial analysis define epileptogenic and functional zone in a case of DDMS. *Seizure* 2011;20:713–716
7. Unal O, Tombul T, Cirak B, Anlar O, Incesu L, Kayan M. Left hemisphere and male sex dominance of cerebral hemiatrophy(DDMS). *Clin Imaging* 2004;28:163–165
8. Amann B, Garcia de la Iglesia C, McKenna P, Pomarol-Clotel E, Sanchez-Guerra M, Orth M. Treatment-refractory Schizoaffective disorder in a patient with Dyke-Davidoff Masson Syndrome. *CNS Spectr* 2009;14:36–39
9. Koshy B, Surendrababu NR. Dyke-Davidoff-Masson Syndrome. *Ann Acad Med Singapore* 2010;39:501–502
10. Roy U, Panwar A, Mukherjee A, Biswas D. Adult presentation of Dyke-Davidoff-Mason Syndrome : A case report. *Case Rep Neurol* 2016;8:20–26
11. Lee JH, Lee ZI, Kim HK, Kwon SH: A case of Dyke-Davidoff-Masson syndrome in Korea. *Korean J Pediatr* 2006;49:208–211
12. Roy K, Talukdar A, Ray A, Pal P. Dyke-Davidoff-Masson syndrome-like picture in a case of Takayasu arteritis: an enigma. *BMJ Case Reports* 2012; Sep 11. DOI10.1136/bcr-2012-006669
13. El-Bahri Ben Mrad F, Mrabet H, Ben Sghaier R, Mrabet A. Syndrome de Dyke-Davidoff-Masson: à propos de deux observations. *J Neuroradiol* 2005;32:50–53.

Datum poslední úpravy: duben 2021 (přeloženo květen 2021)

Toto doporučení bylo připraveno:

Autoři

Uma Hariharan, anesteziolog, Dr Ram Manohar Lohia Hospital and Post Graduate Institute of Medical Education & Research, CHS, Nové Dillí, Indie

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

Toto doporučení bylo recenzováno:

Recenzenti

Francis Veyckemans, anesteziolog, CHRU Lille, Francie
veyckemansf@gmail.com

Carlos R. Degrandi Oliveira, anesteziolog, H Hospital Guilherme Álvaro, Santos, Brazílie
degrandi@gmail.com

Prosím, mějte na paměti, že toto doporučení nebylo recenzováno odborníky na dané onemocnění, ale dvěma anesteziology.

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

Toto doporučení bylo přeloženo do českého jazyka:

Překladatel:

Marie Venců, anesteziolog, Anesteziologicko-resuscitační oddělení, Nemocnice Boskovice, Boskovice, marie.venclu@nembce.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

Záštita překladu do českého jazyka:

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