

## Doporučení pro vedení anestezie u **biliární atrézie**

**Název nemoci:** Biliární atrézie

**ICD 10:** Q44.2

**Synonyma:** extrahepatální biliární atrézie, familiární extrahepatální biliární atrézie, idiopatická extrahepatální biliární atrézie

**Souhrn o nemoci:** Biliární atrézie (BA) je vzácné a fatální progresivní zánětlivé onemocnění dětského věku postihující intra a extrahepatální žlučovody vedoucí k cholestáze, fibróze a cirhóze. Má různý výskyt v rozmezí od 1:10 000 do 1:20 000 živě narozených dětí. Žloutenka trvající více než 2 týdny u dítěte narozeného v termínu by měla být důvodem k vyšetření možné BA. Bez lékařského zásahu vede BA k selhání jater, a nakonec ke smrti během prvních dvou let života. Kasaiova portoenteroanastomóza je první část léčby, jejímž cílem je obnovení toku žluči z jater do střev pomocí jejunální Roux-en-Y kličky, kdy je vytvořena anastomóza s porta hepatis po odstranění zbytků žlučových cest. Ortotopická transplantace jater (OLT) je vyhrazena pro děti, u kterých byla Kasaiova operace neúspěšná. Je dokumentováno, že Kasaiova portoenteroanastomóza a transplantace jater společně s adjuvantní léčbou a nutriční podporou zlepšují prognózu dětí s BA a dožití se dospělosti. Hlavní obavou anesteziologa během portoenteroanastomózy je bezpečná anestezie kojence s mírnou až středně závažnou poruchou jaterních funkcí při časově náročnější laparotomii horní břišní stěny. To vyžaduje zvýšenou pozornost k bilanci tekutin během výkonu, regulaci teploty, metabolismu glukózy a poskytování adekvátní perioperační analgezie při kompromitovaných a dysfunkčních játrech. Chirurgické zásahy, které způsobují přechodnou obstrukci dolní duté žíly a hypotenzi je třeba předvídat a náležitě zvládat.

---

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](http://www.orpha.net)

---

## Typické výkony

---

Biopsie jater a (intraoperační) cholangiogram během výkonu, Kasaiova portoenteroanastomóza, gastroskopie, ortotopická transplantace jater.

---

## Typ anestezie

---

V současné době neexistují žádná doporučení ohledně vedení celkové nebo regionální anestezie u dětí s BA.

Je potřeba používat anestetika s minimálními hepatotoxickými účinky. Změny v tělesných tekutinových kompartmentech a nízká hladina sérového albuminu může ovlivnit distribuci léčiva a dostupnou volnou frakci léčiv. Průtok krve jaterní artérií, přítomnost portosystémových zkratů a snížená aktivita jaterních enzymů může ovlivnit farmakokinetiku anestetik.

Centrální neuroaxiální blokády jsou bezpečné, pokud nemá pacient koagulopatii, trombocytopenii a epidurální varixy vyvolané portální hypertenzí.

---

## Nezbytná doplňková předoperační vyšetření (vedle standardní péče)

---

Základní zhodnocení jaterních funkcí zahrnující vyšetření hladiny sérového albuminu, glukózy, protrombinový čas a jeho mezinárodní normalizovaný poměr jsou nutné ke zhodnocení závažnosti jaterní dysfunkce.

Děti s BA asociovanou s BASM (biliární atrezie s malformací sleziny) mohou mít anomálie sleziny, situs inversus, chybějící dutou žílu a další srdeční anomálie. Stenóza plicnice a Fallotova tetralogie jsou také asociované srdeční vady, které je nutno detekovat echokardiograficky.

---

## Zvláštní příprava na zajištění dýchacích cest

---

Je třeba očekávat potenciálně plný žaludek, pokud je břicho distendované v důsledku ascitu nebo hepatosplenomegalie. Ztuhnutí bránice může snížit funkční reziduální kapacitu a způsobit brzké uzavření malých dýchacích cest, což vede k rychlé desaturaci, z toho vyplývá, že je potřeba zajistit dostatečnou oxygenaci během úvodu do anestezie.

---

## Zvláštní příprava před podáním krevních derivátů

---

U dětí s cholestázou je povinné podávání vitamínu K. Vitamín K, vitamín rozpustný v tucích nezbytný pro syntézu koagulačních faktorů II, VII, IX a X, se u těchto pacientů nevstřebává kvůli snížené sekreci žlučových solí do střeva. Podávání vitamínu K rychle koriguje koagulopatii, avšak na vitamín K nereagující koagulopatie je známkou závažného hepatocelulárního selhání, které ovlivňuje syntetickou funkci jater nebo může značit sepsi či podvýživu. V případě koagulopatie je třeba podat vhodné krevní deriváty. Přestože je ztráta

krve během operace minimální, musí být zajištěny odpovídající počty jednotek erytrocytů a krevních komponentů k nápravě koagulopatie již před operací.

---

### **Zvláštní příprava před zahájením antikoagulace**

---

Žádné zvláštní doporučení pro antikoagulaci u pacientů s BA.

---

### **Zvláštní opatření při polohování, transportu a mobilizaci pacienta**

---

V současné době nejsou žádná doporučení.

V případě břišní distenze lze použít mírně zvýšenou polohu hlavy k minimalizaci respiračních poruch a zábraně aspirace.

---

### **Interakce chronické medikace a anesteziologických agens**

---

V současné době nejsou žádná doporučení.

---

### **Anesteziologický postup**

---

Anestezie musí být přizpůsobena věku pacienta, jaterní dysfunkci, cholestáze a závažnosti chirurgického výkonu. Isofluran, se svojí schopností zvýšit arteriální průtok v játrech s minimálním snížením celkového průtoku krve játry, je považován za bezpečný. Sevofluran a desfluran lze také bezpečně použít, protože neobsahují žádné hepatotoxické látky a minimálně se metabolizují. Atrakurium a cisatracurium mají určité výhody oproti jiným myorelaxanciím kvůli jejich unikátnímu metabolismu, a proto jsou oblíbené.

Syntetické a metabolické funkce jater zůstávají až do pozdních stádií BA relativně nenarušené, proto dávky opioidních analgetik nemusí být pozměněny. Kompenzační systém jaterní arterie pravděpodobně reaguje na snížení průtoku portálním řečištěm kompenzačním zvýšením průtoku arteriálním systémem již v raných fázích BA. Morfin v dávce 10–40 ug/kg/hod je bezpečně používán pro pooperační analgezii u kojenců s BA. U dětí s nízkou až střední hodnotou Child–Pughova skóre lze použít tramadol, ale je třeba snížit dávku na polovinu a interval dávkování zvýšit z 6 na 12 hodin. Podobné snížení dávky je doporučeno i pro acetaminofen, pokud je používán jako adjuvantní analgetikum.

Metabolismus propofolu není významně ovlivněn u kojenců s BA, kde extrahepatální metabolismus hraje významnější roli při celkové eliminaci propofolu.

Metabolismus bupivakainu může být ovlivněn sníženou clearance spolu s nízkou hladinou sérového alfa1 kyselého glykoproteinu, což způsobuje zvýšení volné frakce bupivakainu a vede ke kardiovaskulární toxicitě. Pro pooperační kontinuální epidurální infúzi bupivakainu je doporučena maximální dávka 0,25 mg/kg/hod u kojenců mladších 4 měsíců a maximální dávka 0,3 mg/kg/hod u kojenců starších 4 měsíců.

Oxidu dusnému se vyhýbáme, aby se zabránilo distenzi střev, která by bránila uzavření břišní stěny. Řízená ventilace zabraňující vysokým tlakům v dýchacích cestách a zachování

normokapnie jsou nezbytné, aby se zabránilo změnám průtoku krve v jaterním a portálním řečišti.

---

### **Zvláštní či doplňující monitorace**

---

Nezbytný je žilní vstup do vena jugularis interna nebo periferní žilní vstupy s velkým průměrem na horní končetině pro monitorování centrálního žilního tlaku, a stejně tak pro podání většího množství tekutin během KPE. Kritickým okamžikem během KPE je externalizace jater z dutiny břišní z důvodu prohlédnutí porta hepatis, což má za následek náhlý pokles krevního tlaku z důvodu uskřinutí vena cava inferior a následné překážky venózního návratu. Změny na EKG (Brodyho efekt) nebo snížení krevního tlaku/centrálního venózního tlaku může sloužit k rozpoznání této události. Doporučuje se arteriální katetr pro kontinuální monitorování krevního tlaku a odběry vzorků na stanovení krevních plynů v případě potřeby. Monitorování hodinové diurézy může také pomoci v tekutinovém managementu během dlouhých výkonů.

Monitorování hladiny glukózy v krvi během výkonu je nutné. Tekutiny obsahující glukózu by měly být používány uvážlivě, v případě, že je dokumentována hypoglykémie nebo pokud je podezření na omezení syntetické funkce jater. Teplota tělesného jádra musí být sledována a měřena jako prevence hypotermie.

---

### **Možné komplikace**

---

Rozsáhlé ztráty tekutin a chirurgické manévry vedoucí k uskřinutí vena cava inferior mohou vést k přechodnému, ale významnému poklesu krevního tlaku, který lze snadno zvládnout bolusy tekutin nebo přidáním vazopresorické podpory.

Velký poměr povrchu těla k objemu těla u kojenců, nedostatek adekvátní podkožní tukové tkáně, vystavení tělních dutin nízkým teplotám okolí, infúze studených tekutin a ventilace suchými plyny mohou zvýšit riziko perioperační hypotermie.

---

### **Pooperační péče**

---

Dítě po operaci vyžaduje pobyt na jednotce intenzivní péče. Musí se myslet na kardiovaskulární toxicitu vznikající v důsledku kontinuálních infúzí lokálních anestetik u dětí, které mají zavedený epidurální katetr pro léčbu bolesti. Kontinuální pooperační intravenózní infúze opioidů pro management bolesti vyžaduje sledování sedace a dechové frekvence pro detekci dechové deprese.

Epizody cholangitidy mohou zkomplikovat pooperační průběh.

---

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

---

*Způsobené nemocí poskytující nástroj k rozlišení mezi vedlejším účinkem anestetika a projevem nemoci, např.:*

Kojenci s BA, kteří vyhledávají lékařskou pomoc až v pozdějším kojeneckém věku, mohou trpět akutní sepsí s koagulopatií, která vyžaduje rychlé řešení. BA je potřeba odlišit od jiných infekčních, vrozených, metabolických nebo genetických příčin neonatální cholestázy způsobující patologickou perzistentní konjugovanou hyperbilirubinémii. Včasné rozpoznání a chirurgický zákrok je rozhodující pro dlouhodobé přežití kojenců s BA.

---

### **Ambulantní anestezie**

---

V současnosti neexistují žádná doporučení.

Děti s BA mohou být léčeny pro horní gastrointestinální varixy ve formě skleroterapie nebo ligace varixů. Pro všechny anestezie s výjimkou velmi krátce trvajících operačních zákroků je doporučena celková anestezie a zajištění dýchacích cest pomocí tracheální intubace. Střevní distenze během endoskopie může vést k vážným dechovým potížím, tudíž je potřeba se jí vyhnout.

---

### **Porodnická anestezie**

---

S úspěšnými KPE a OLT bylo dokumentováno přežití nad dětský věk. Těhotenství je považováno za vysoké riziko, a ačkoliv není kontraindikováno, několik skupin doporučuje těhotenství až po posouzení rizika jaterního selhání u žen s BA po KPE nebo OLT. Komplikace jako je portální hypertenze, hypersplenismus, gastrointestinální krvácení z varixů, epizody cholangitidy, přídatné cholestatické poškození a rozsáhlé varixy přední břišní stěny mohou ovlivnit průběh těhotenství a následnou léčbu. Je doporučena týmová spolupráce u žen s BA.

## Reference:

1. Davenport M. Biliary atresia: From Australia to zebrafish. *J Pediatr Surg* 2016;51:200-05
2. Kelly DA, Davenport M. Current management of biliary atresia. *Arch Dis Child* 2007;92:1132-1135
3. Hartley JL, Davenport M. Biliary atresia. *Lancet* 2009;37:1704-13
4. Green DW, Howard ER, Davenport M. Anesthesia, perioperative management and outcome of correction of extrahepatic biliary atresia in the infant: a review of 50 cases in the King's College Hospital series. *Paediatr Anaesth* 2000;10:581-89
5. Ganigara A, Ramavakoda CY, Bindu, Sanket B, Jadhav V, Aihole JS. Anesthetic management and perioperative outcome of infants with Biliary atresia: a retrospective review of 40 cases from a tertiary care pediatric institute in India. *Indian Journal of Clinical Anesthesia* 2016;3(1):62-68
6. Zagory JA, Nguyen MV, Wang KS. Recent advances in the pathogenesis and management of Biliary atresia. *Curr Opin Pediatr* 2015;27(3):389-94
7. Van Obbergh LJ, Verbeeck RK, Michel I, Lim S, Veyckemans F. Extrahepatic metabolism of sevoflurane in children undergoing orthotopic liver transplantation. *Anesthesiology* 2000;92:683-6
8. Wang X, Qiao ZW, Zhou ZJ, Zhuang PJ, Zheng S, Post operative morphine concentration in infants with or without biliary atresia and its association with hepatic blood flow. *Anesthesia* 2014;69:583-90
9. Seefelder C, Lillehei CW. Epidural analgesia for patients undergoing hepatic portoenterostomy (Kasai procedure). *Paediatr Anaesth* 2002;12(2):193-
10. Meunier J-F, Goujard E, Dubousset A-M, Samii K, Mazoit J X. Pharmacokinetics of bupivacaine after continuous epidural infusion in infants with and without biliary atresia. *Anesthesiology* 2001;95:87-95
11. Vila R, Miguel E, Montferrer N, Barat G, Fernandez C, Gonzalez E, Hervas C. Respiratory depression following epidural morphine in an infant of three months of age. *Paediatr Anaesth* 1997;7(1):61-4
12. Simpson DA, Green DW. Use of atracurium during major abdominal surgery in infants with hepatic dysfunction from biliary atresia. *Br J Anaesth* 1986;58:1214-17
13. Bromley P, Bennett J. Anaesthesia for children with liver disease. *Continuing education in anaesthesia, critical care & pain*. 2014;14:201-12
14. Raouf AA, Van obbergh LJ, Verbeeck RK. Propofol pharmacokinetics in children with biliary atresia. *Br J Anaesth* 1995;74:46-49
15. Jawan B, Tseng CC, Chen Y-S, Wang C-C, Cheng Y-F, Huang T-L, et al. Is there any difference in anesthetic management of biliary atresia and glycogen storage disorder disease patients undergoing liver transplantation. *Journal of Surgical Research* 2005;126:82-85
16. Ganigara A, Ramavakoda CY. Clinical evidence of Brody's effect in infants undergoing Kasai's portoenterostomy for Biliary Atresia. *Paediatr Anaesth* 2014;24(11):1193-4
17. Jacob R. Anaesthesia for biliary atresia and hepatectomy in paediatrics. *Indian J Anaesth* 2012;56:479-84
18. O'Sullivan OE, Crosby D, Byrne B, Regan C. Pregnancy complicated by Portal Hypertension Secondary to Biliary Atresia. *Case reports in obstetrics and gynecology*. 2013 Dec 26:2013
19. Kendigelen P, Tutuncu AC, Erbabacan SE, Kaya G, Altindas F. Anaesthetic management of a patient with synchronous Kartegener syndrome and Biliary Atresia. *Turk J Anaesth Reanim* 2015;43:205-8
20. Hammer G, Hall S, Davis PJ, Cladis F P. Anesthesia for general abdominal, thoracic, urologic and bariatric surgery. In: Motoyama E K, Davis P J, Cladis F P. *Smith's anesthesia for infants and children*. 8th ed, Mosby Elsevier Publ. 2011
21. Bijl EJ, Bharwani KD, Houwen RH, de Man RA. The long-term outcome of the Kasai operation in patients with biliary atresia: a systematic review. *Neth J Med* 2013;71(4):170- 3
22. Feldman AG, Sokol RJ. Neonatal cholestasis. *Neoreviews* 2013;14(2):63-73
23. Suchy FJ. Neonatal cholestasis. *Pediatrics in review/American Academy of Pediatrics*. 2004;25(11):388-95 [www.orphananesthesia.eu](http://www.orphananesthesia.eu) 7
24. Wildhaber BE, Coran AG, Drongowski RA, Hirschl RB, Geiger JD, Lelli JL, Teitelbaum DH. The Kasai portoenterostomy for biliary atresia: a review of a 27-year experience with 81 patients. *J Pediatr Surg* 2003;38(10):1480-5
25. Wildhaber BE. Biliary atresia: 50 years after the first Kasai. *ISRN Surg*. 2012;2012:132089

26. Sundaram SS, Alonso EM, Haber B, Magee JC, Fredericks E, Kamath B, Kerkar N, Rosenthal P, Shepherd R, Limbers C, Varni JW. Health related quality of life in patients with biliary atresia surviving with their native liver. *J Pediatr.* 2013; 163(4): 1052-7
27. Kumagi T, Drenth JPH, Guttman O, Ng V, Lilly L, Therapondos G, Hiasa Y, Michitaka K, Onji M, Watanabe Y, Sen S, Griffiths W, Roberts E, Heathcote J, Hirschfield GM. Biliary atresia and survival into adulthood without transplantation: a collaborative multicentre clinic review. *Liver Int,* 2012;32: 510-518.

---

**Datum poslední úpravy: srpen 2017** (přeloženo červen 2020)

---

*Toto doporučení bylo připraveno:*

**Autoři**

**Anuradha Ganigara**, Anaesthesiologist, Indira Gandhi Institute Of Child Health, Bangalore, India

[anuradhasudhir@gmail.com](mailto:anuradhasudhir@gmail.com)

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

*Toto doporučení bylo recenzováno:*

**Recenzenti**

**Peter Bromley**, MBBS FRCA Consultant Anaesthetist, Department of Anaesthesia, Birmingham Childrens' Hospital, United Kingdom

[peter.bromley@bch.nhs.uk](mailto:peter.bromley@bch.nhs.uk)

**Krishna Kumar Govindarajan**, Associate Professor Pediatric Surgery, Jawaharlal Institute of Postgraduate Medical Education & Research (JIPMER), Puducherry, India

[sasisang@rediffmail.com](mailto:sasisang@rediffmail.com)

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

Toto doporučení bylo přeloženo do českého jazyka:

---

**Překladatel:**

**Tereza Musilová**, anesteziolog, Klinika dětské anesteziologie a resuscitace, Fakultní nemocnice Brno a Lékařská fakulta Masarykovy univerzity, Brno, Česká republika

[musilova.terez@fnbrno.cz](mailto:musilova.terez@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

**Záštita překladu do českého jazyka:**

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

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