

Doporučení pro vedení anestezi u Hallermann–Streiffova syndromu

Název nemoci: Hallermann–Streiffův syndrom (HSS)

ICD 10: Q87.8

Synonyma: Françoisův dyscefalický syndrom, okulo-mandibulární dyscefalie

Souhrn o nemoci: Hallermann-Streiffův syndrom je velmi vzácná porucha. Hlavní rysy zahrnují kraniofaciální dysmorfii a abnormality horních cest dýchacích.

Pro tento syndrom je archetypická ptačí podoba, atrofie vlasové pokožky a nosu, hypoplastické nosní dírky, frontální/parietální protuberance, dehiscence švů s otevřenými fontanelami, hypotrichóza skalpu, obočí a řas, mikroftalmie, vrozené katarakty, modré skléry, nystagmus, mandibulární hypoplázie, předsunutí temporomandibulárních kloubů, vysoké klenuté patro, malé otevření úst a mnohočetné dentální anomálie.

Pacienti mají přiměřenou malou postavu, skoliózu a hyperextenzibilní klouby. Může být přítomna obstrukční spánková apnoe, tracheomalácie, opakující se bronchopulmonální infekce a cor pulmonale. Syndrom může být spojen s vrozenými srdečními vadami, v některých případech může být narušen duševní vývoj a může být také asociován s ADHD a epilepsií.

Není k dispozici žádná kauzální léčba.

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

Korekční oční, ORL, stomatologické, maxilofaciální nebo ortopedické operace. Obvykle v dětství.

Typ anestezie

Je možné provést celkovou i regionální anestézii. Dysmorfní rysy představují výzvu pro obě techniky.

Nezbytná doplňková předoperační vyšetření (vedle standardní péče)

Vyšetřování, včetně zobrazovacích metod a ORL konzultace, při předpokládaném obtížném zajištění dýchacích cest.

Vyloučit probíhající bronchopulmonální infekci.

Pokud je přítomna vrozená srdeční vada (nebo existuje-li podezření), doporučuje se echokardiografie a EKG.

Zvláštní příprava na zajištění dýchacích cest

U HSS existuje celá řada důvodů pro obtížné zajištění dýchacích cest. Zdá se, že se zvyšujícím se věkem se obtížnost managementu dýchacích cest zvyšuje. Při přípravě na zajištění dýchacích cest se doporučuje obezřetnost. Bylo popsáno úspěšné použití videolaryngoskopu při úvodu do anestezie za spontánní ventilace.

Existují však zprávy o obtížích s jakoukoli modalitou zajištění dýchacích cest, včetně ventilace obličejovou maskou, přímé a nepřímé (videoasistované) laryngoskopie a nosní intubace.

V nejzávažnějších případech je třeba zvážit primární tracheostomii.

Zvláštní příprava před podáním krevních derivátů

Nejsou k dispozici žádná data.

Zvláštní příprava před zahájením antikoagulace

Nejsou k dispozici žádná data.

Zvláštní opatření při polohování, transportu a mobilizaci pacienta

Hyperextenzibilní klouby, štíhlé rysy a případná skolióza vyžadují při polohování zvláštní pozornost.

Interakce chronické medikace a anesteziologických agens

Je třeba zvážit interakce s antiepileptiky. Doporučuje se perioperační pokračování těchto léků.

Anesteziologický postup

Při některých operacích může být regionální anestezie vhodnou alternativou, protože by mohlo být možné zachovat spontánní dýchání.

Pokud bude celková anestezie nutná, zajištění dýchacích cest bude nejobtížnějším aspektem postupu.

Zvláštní či doplňující monitorace

Rozšířený hemodynamický monitoring v případě vrozené srdeční choroby.

Možné komplikace

Situacím „cannot intubate/cannot ventilate“ je třeba se vyhnout důsledným managementem obtížného zajištění dýchacích cest.

Pooperační péče

Pooperační průběh může komplikovat obstrukce dýchacích cest a spánková apnoe. Doporučuje se dlouhodobé monitorování SpO₂. Chirurgické zákroky na dýchacích cestách musí být zváženy z hlediska jejich možných účinků na ventilaci.

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

Není hlášeno.

Ambulantní anestezie

Je možná. Chirurgický výkon ale nesmí zasahovat dýchací cesty. Musí být stanoveno přiměřené trvání monitorování v období zotavení.

Porodnická anestezie

Není hlášeno.

Reference:

1. Malde AD, Jagtap SR, Pantvaidya SH. Hallermann-Streiff syndrome: airway problems during anaesthesia. J Postgrad Med 1994 Oct-Dec;40(4):216–218
2. Ravindran R, Stoops CM. Anesthetic management of a patient with Hallermann-Streiff syndrome. Anesth Analg 1979;58(3):254–255
3. A Bösenberg, R Brown. Anaesthesia and Hallermann-Streiff Syndrome. Southern African Journal of Anaesthesia & Analgesia 2006;12(2): S5–S6
4. Krishna HM, Bhagat S, Vinodhadevi V. Difficult intubation in an infant with Hallermann–Streiff syndrome – easy with Airtraq laryngoscope. Pediatric Anesthesia 2012; 22:497–498. DOI:10.1111/j.1460-9592.2011.03762.x
5. Srinivasan LP, Viswanathan J. Hallermann-Streiff Syndrome: Difficulty in airway increases with increasing age. Sankara Nethralaya Medical Research Foundation, India. Journal of Clinical Anesthesia, 2018-11-01,50:1.

Datum poslední úpravy: říjen 2019 (přeloženo srpen 2020)

Toto doporučení bylo připraveno:

Autor

Handattu Krishna, anesteziolog, Kasturba Medical College Manipal, India
hmkrishna20032002@gmail.com

Prohlášení: Autor nemá žádný finanční ani jiný konkurenční zájem na zveřejnění. Příprava tohoto doporučení nebyla honorována.

Toto doporučení bylo recenzováno:

Recenzenti

Recenzent 1

Ian James, anesteziolog, Great Ormond Street Hospital for Children, London, United Kingdom
Ian.James@gosh.nhs.uk

Recenzent 2

Jayakar Thomas, Department of Dermatology, Sree Balaji Medical College, Chromepet, Chennai, India
jayakarthomas@gmail.com

Editorial review 2019

Johannes Prottengeier, anesteziolog, University-Clinic Erlangen-Nuernberg, Germany
Johannes.Prottengeier@googlemail.com

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

Toto doporučení bylo přeloženo do českého jazyka:

Překladatel

Olga Smékalová, anesteziolog, Klinika anesteziologie, resuscitace a intenzivní medicíny, Fakultní nemocnice Plzeň a Lékařská fakulta Univerzity Karlovy v Plzni, Plzeň, Česká republika
smekalovao@fnplzen.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/>