

Doporučení pro vedení anestezie u **Syndromu Kasabach-Merrittové**

Název nemoci: Syndrom Kasabach-Merrittové

ICD 10: D75.8

OMIM: 141000

Synonyma: Syndrom hemangiomu a trombopenie, kaposiformní hemangioendoteliom

Souhrn o nemoci: Fenomén Kasabach-Merrittové představuje spojení rychle rostoucí cévní léze kdekoli na těle (obvykle na končetinách, ale také na hlavě a krku, stehnech, v oblasti sakra) s konsumpční koagulopatií (nízký fibrinogen, zvýšená hladina D-dimerů) a trombopenií z důvodu zachycení trombocytů v tumoru.

Léze představuje cévnatý tumor tvořený nepravidelnými uzly kaposiformního hemangioendoteliomu (vřetenovité buňky) (aktivní fáze) nebo výběžkovitým angiomelem (glomerulární struktura se srpkovitými cévními zářezy) (před aktivní fází nebo v průběhu fáze regrese) a se související lymfangiomatózou v histologickém obraze.

Na rozdíl od infantilního hemangiomu (běžná cévní malformace) jsou endoteliální buňky vystylající lézi negativní na přítomnost isoformy glukózoového transportéru 1 (GLUT-1) a na přítomnost antigenu Lewis Y (LeY). Barvení KHE ukazuje (*poznámka překladatele – chybějící text i v originálním dokumentu*).

Je-li to možné, provede se opatrná chirurgická excize, ale léze jsou obvykle rozsáhlé a je nutná medikamentózní léčba, která zahrnuje vysoké dávky kortikoidů, vinkristin, interferon α nebo β a antiagregancia jako je ticlopidin nebo aspirin.

Je vhodné se vyhnout transfuzi trombocytů, neboť ta má obvykle za následek zvětšení léze a zhoršení koagulopatie z důvodu zachycení trombocytů v tumoru.

Léze se obvykle objevuje v prvním roce života. Mortalita je kolem 10 %.

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

Excize léze, zavedení centrálního žilního přístupu pro podávání chemoterapie, tracheostomie v případě postižení horních cest dýchacích.

Typ anestezie

Celková anestezie pro zákroky související s cévní lézí nebo pro nesouvisející zákroky. Lokoregionální anestezie je zřídka možná s ohledem na trombopenii. Analgosedace jen s extrémní opatrností v případě postižení hlavy a krku.

Nezbytná doplňková předoperační vyšetření (vedle standardní péče)

Krevní obraz a vyšetření koagulace, včetně D-dimerů. CT nebo MR vyšetření ke zjištění rozsahu léze.

Konzultace specialisty na cévní malformace a dětského onkologa.

Vedlejší účinky chemoterapie: Elektrolyty, renální a jaterní funkční testy, echokardiografie.

Zvláštní příprava na zajištění dýchacích cest

Dýchací cesty postižené lézí: možná obtížná intubace a/nebo extubace.

Bez postižení dýchacích cest: šetrná manipulace v dýchacích cestách, aby nedošlo ke krvácení (např. v případě intubace nosem).

Zvláštní příprava před podáním krevních derivátů

Je nutné se vyhnout transfuzi trombocytů.

Korekce konsumpční koagulopatie: fibrinogen, kyselina tranexamová.

Zvláštní příprava před zahájením antikoagulace

Není uváděna.

Zvláštní opatření při polohování, transportu a mobilizaci pacienta

Není uváděna.

Interakce chronické medikace a anesteziologických agens

Není uváděna.

Není popsána žádná specifická léková interakce, ale je nutné brát v úvahu vedlejší účinky chemoterapie.

Anesteziologický postup

Lze provést všechny typy anestezie.

V případě plánované lokoregionální nebo neuroaxiální anestezie věnujte pozornost trombocytopenii.

Zvláštní či doplňující monitorace

Standardní, ale upravená s ohledem na invazivitu prováděného zákroku.

Echokardiografie v případě srdečního selhání nebo rizika kardiotoxicity po chemoterapii.

Možné komplikace

- Nekontrolovatelné krvácení
- Zvětšení léze
- Obstrukce dýchacích cest v případě, že léze postihuje hlavu a krk
- Srdeční selhání v případě masivních arteriovenózních zkratů uvnitř léze

Pooperační péče

Pooperační péči je nutné upravit s ohledem na invazivitu prováděného zákroku a velikost/lokalizaci léze.

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

Akutní komplikace vyvolané onemocněním u syndromu Kasabach-Merrittové jsou následující:

- akutní trombocytopenie: spotřeba trombocytů v lézi vs diluční koagulopatie?
- akutní nebo progresivní obstrukce dýchacích cest v případě jejich postižení: rychlé zvětšení tumoru versus glotický nebo subglotický otok?

Ambulantní anestezie

Pravděpodobně není bezpečná, pokud léze není stabilní a v klidové fázi (bez trombocytopenie). V případě pochybností předpokládat hospitalizaci přes noc.

Porodnická anestezie

Nejsou publikovány žádné případy.

Reference:

1. Enjolras O, Wassef M, Mazoyer E, et al. Infants with Kasabach-Merritt syndrome do not have "true" hemangiomas. *J Pediatr* 1997; 130: 631-640
2. Wassef M, Vanwijck R, Clapuyt P, et al. Vascular tumours and malformations classification, pathology and imaging. *Ann Chir Plast Esth* 2006; 51: 263-281
3. Enjolras O, Picard A, Soupre V. Congenital haemangiomas and other rare infantile vascular tumours. *Ann Chir Plast Esth* 2006; 51: 339-46
4. Kelly M. Kasabach-Merritt phenomenon. *Pediatr Clin North Am* 2010; 57:1085-1089
5. Rodriguez V, Lee A, Witman PM, Anderson PA. Kasabach-Merritt phenomenon: case series and retrospective review of the Mayo Clinic experience. *J Pediatr Hematol Oncol* 2009; 31:522-526
6. Hara K, Yoshida T, Kajiume T, Ohno N, Kawaguchi H, Kobayashi M. Successful treatment of Kasabach-Merritt syndrome with vincristine and diagnosis of the hemangioma using three- dimensional imaging. *Pediatr Hematol Oncol* 2009; 26:375-380
7. Mizushima A, Kugimiya T, Horimoto Y. Anesthetic problems in a very low birth weight infant with Kasabach-Merritt syndrome. *Masui* 1996; 45:1009-1014
8. Kumar S, Taneja B, Saxena KN, Kalra N. Anaesthetic management of a neonate with Kasabach-Merritt syndrome. *Indian J Anaesth* 2013; 57: 292-294.

Datum poslední úpravy: duben 2019 (přeloženo květen 2020)

Toto doporučení bylo připraveno:

Autoři

Francis Veyckemans, Anaesthesiologist, Clinique d'Anesthésie-Réanimation pédiatrique, Hôpital Jeanne de Flandre, CHRU de Lille, Lille, France.

francis.veyckemans@chru-lille.fr

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

Recenze editora:

Tino Münster, Department of anaesthesiology and intensive care medicine, Hospital Barmherzige Brüder, Regensburg, Germany

Tino.Muenster@barmherzige-regensburg.de

Toto doporučení bylo recenzováno:

Recenzenti

Recenzent 1

Christiane Goeters, Anaesthesiologist, University Hospital Muenster, Germany

goeters@uni-muenster.de

Recenzent 2

Andreas Groll, Paediatrician, University Hospital Muenster, Germany

grollan@ukmuenster.de

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

Toto doporučení bylo přeloženo do českého jazyka:

Překladatel:

Martin Vavřina, anesteziolog, Klinika dětské anesteziologie a resuscitace, Fakultní nemocnice Brno a Lékařská fakulta Masarykovy univerzity, Brno, Česká republika

vavrina.martin@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/>