

Doporučení pro vedení anestezie u ROHHAD syndromu

Název nemoci: ROHHAD

ICD 10: -

Synonyma: Rychlý nástup obezity, hypoventilace, hypotalamická dysfunkce a autonomní dysfunkce (rapid onset obesity, hypoventilation, hypothalamic dysfunction, and autonomic dysfunction)

Souhrn o nemoci: ROHHAD je klinická entita s průměrným věkem nástupu příznaků 3 roky, která se vyznačuje náhlým dramatickým nárůstem tělesné hmotnosti, dysautonomií a plicními komplikacemi. Mezi ně patří alveolární hypoventilace, obstrukční spánková apnoe a snížená centrální odpověď na koncentraci oxidu uhličitého. S touto poruchou je spojeno také několik endokrinopatií, jako je hypernatrémie, hyperprolaktinémie, hypotyreóza a diabetes insipidus. Mezi další znaky onemocnění patří poruchy chování a nálad, křeče a poruchy učení. Existuje asociovaná entita známá jako ROHHADNET s predispozicí k vývoji neuroektodermálních tumorů. Proto by měli být všichni pacienti se syndromem ROHHAD pravidelně screenováni na přítomnost těchto tumorů.

Medicína se stále vyvíjí



Možná nové znalosti

Každý pacient je jedinečný

Možná špatná diagnóza



Více informací o nemoci, referenčním centřum a organizační informace naleznete na webu Orphanet: www.orpha.net

Typické výkony

Závisí na projevech onemocnění. Zahrnuje od gastrointestinálních výkonů u Hirsprungovy choroby přes výkony při poruchách ventilace (stimulace bránice, tracheostomie) či dysautonomii (zavedení trvalé kardiostimulace). Dále se mohou vyskytovat i typické výkony pro dětský věk.

Typ anestezie

Neexistuje žádná kontraindikace k provedení celkové nebo regionální anestézie za dodržení adekvátní monitorace. Zejména u pacientů s autonomní dysfunkcí vyžaduje potenciální sympatická blokáda způsobená regionální anestézií pečlivou kontrolu krevního tlaku. Proto by neuraxiální blokáda těmto pacientům měla být aplikována s obezřetností.

Nezbytná doplňková předoperační vyšetření (vedle standardní péče)

Shrnutí případných známých komorbidit. Vyhodnocení možnosti lačnění (gastroparéza), srdeční abnormity, včetně přítomnosti či absence pacemakeru. Dále je nutné vyhodnotit případné iontové dysbalance, křečové poruchy, neléčené endokrinopatie, poruchy chování a možné poruchy termoregulace. Jako nezbytné minimum je odebrání anamnézy a fyzikální vyšetření anesteziologem s vyhodnocením léčby existujících poruch s případnou identifikací dalších poruch, které vyžadují optimalizaci před výkonem.

Současně by děti měly být vyšetřeny na asociované a dosud nediodagnostikované poruchy. Zejména u endokrinopatií může stres před operací odkrýt neznámé a neléčené poruchy. To zahrnuje:

- Abnormální osa hypothalamus-hypofýza-nadledviny
- Centrální hypotyreóza
- Porucha glukózové tolerance nebo diabetes mellitus
- Diabetes insipidus

U všech pacientů s ROHHAD syndromem je silně doporučeno provedení předoperačního plicního vyšetření (tj. evaluace spánkových poruch, funkční vyšetření plic) s cílem optimalizace předoperačního stavu. Při patologickém nálezů funkčního vyšetření plic či spánkové abnormality může být indikována neinvazivní ventilace. Tito pacienti by měli podstoupit trénink práce s neinvazivní ventilací před výkonem a neinvazivní ventilace je doporučena při případné sedaci, regionální anestezii a pooperačním obdobím.

Zvláštní příprava na zajištění dýchacích cest

U těchto pacientů nebyl zjištěn zvýšený výskyt obtížného zajištění dýchacích cest. Existuje silná souvislost s výskytem pooperační apnoe, proto by měla být včas zvolena adekvátní ventilační a anesteziologická péče. Jak však popisují mnozí autoři, morbidní obezita a

vysoký výskyt OSA činí z těchto pacientů vysoce rizikové pro obtížnou ventilaci pomocí obličejové masky.

U pacientů s tracheostomií existují situace, kdy může být optimální přechod na endotracheální kanylu s manžetou.

Zvláštní příprava před podáním krevních derivátů

Žádná známá specifika.

Zvláštní příprava před zahájením antikoagulace

Přes prevalenci endokrinopatií u těchto dětí, nejsou žádné kontraindikace k užití antikoagulace u těchto pacientů.

Zvláštní opatření při polohování, transportu a mobilizaci pacienta

Tyto děti mohou být morbidně obézní a mohou mít tracheostomickou kanylu, PEG pro výživu atd. Při mobilizaci těchto pacientů je proto nutná opatrnost.

Interakce chronické medikace a anesteziologických agens

Mnoho z těchto pacientů je na antiepileptické a další psychotropní a náladu modifikující medikaci. Proto je nezbytné, aby anesteziolog znal všechna užívaná léčiva včetně jejich posledního času užití k správnému naplánování anesteziologické péče.

Anesteziologický postup

Jak poznamenali Chandrakantan a Poulton, uvážlivé použití premedikace s minimálním vlivem na respirační funkce, jako má benzodiazepin, může být s výhodou zejména u dětí s poruchami chování. Ty byly v minulosti použity bezpečně.

Je popsáno bezpečné užití inhalačních anestetik během výkonu. Kromě toho je vhodné použít intravenózních léčiv s krátkým poločasem rozpadu a s minimálními respiračními účinky. Popsáno je bezpečné peroperační užití ketaminu a dexmedetomidinu. Bezpečně byla použita i nedepolarizující svalová relaxancia. Není známa kontraindikace užívání sukcinylcholinu.

Zvláštní či doplňující monitorace

Po operaci jsou tyto děti náchylné k prodloužené apnoe a retenci oxidu uhličitého. Pečlivá pooperační péče proto zahrnuje monitoraci dýchání včetně monitorace vydechovaného CO₂,

monitoraci krevního tlaku pro labilitu způsobenou dysautonomií a uvážlivé používání léků k potlačení bolesti bez vyvolání respirační deprese.

Doporučuje se vyhnout se opioidům s cílem zabránit respirační depresi a užívat k léčbě bolesti celou paletu neopioidních analgetik. I přesto, že se tento postup zdá intuitivně správným není pro jeho podporu dostatek dat.

Možné komplikace

Většina komplikací se obvykle vyskytuje, pokud daná porucha není předoperačně známá a pomýšlí se na ni až, když dítě má prodlouženou pooperační apnoi. Další možnou komplikací je také labilita krevního tlaku způsobená dysautonomií. Tepelná regulace by měla být vedena pomocí zařízení pro měření teploty.

Pooperační péče

Viz výše. Pacienti, kteří byli na neinvazivní ventilaci předoperačně, by měli v této ventilaci pokračovat i po výkonu. Pooperační monitorace respiračních funkcí na lůžku pediatrické intenzivní péče je silně doporučena.

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

Prodlouženou pooperační apnoi je třeba odlišit od prodlouženého účinku anestetik, což je v praxi velmi obtížné. Proto je preferováno použití léků s minimálním respiračním útlumem a krátkými poločasy, čímž se minimalizuje pravděpodobnost vlivu na pooperační respirační funkce.

Ambulantní anestezie

Ačkoli neexistují žádné údaje, které by naznačovaly, že ambulantní anestezie je u těchto pacientů skutečně nebezpečná, povaha onemocnění naznačuje, že by pacienti měli být hospitalizováni po dobu alespoň 24 hodin po operaci, aby se minimalizovaly jakékoli přetrvávající problémy související s léky.

Porodnická anestezie

Aktuálně neexistují žádná data.

Reference:

1. Anderson T, Jennings R, Clendenin D, Lin Y. Congenital Central Hypoventilation Syndrome: Anesthetic Considerations and Management. <http://www.pedsanesthesia.org/meetings/2011winter/syllabus/submissions/abstracts/casereports/CSF177.pdf>
2. Chandrakantan A, Poulton TJ. Anesthetic considerations for rapid-onset obesity, hypoventilation, hypothalamic dysfunction, and autonomic dysfunction (ROHHAD) syndrome in children. *Pediatric Anesthesia* 2013;23,1:28–32
3. Chau EHL, Lam D, Wong J, Mokhlesi B, Chung F. Obesity Hypoventilation Syndrome – A Review of Epidemiology, Pathophysiology, and Perioperative Considerations. *Anesthesiology* 2012;117:188-205
4. Davies M, Hardman J. Anaesthesia and adrenocortical disease. *Continuing Education in Anaesthesia, Critical Care & Pain* 2005;5(4):122-126
5. de Vetten L, Bocca G. Systemic effects of hypothermia due to hypothalamic dysfunction after resection of a craniopharyngioma: case report and review of literature. *Neuropediatrics* 2013;44(3):159-162
6. Graham GW, Unger BP, Coursin DB. Perioperative Management of Selected Endocrine Disorders. *International Anesthesiology Clinics* 2000;38(4):31-67
7. White SM, Campbell DJ. Primary hypopituitarism and peri-operative steroid supplementation. *Anaesthesia* 2009;64:329-339

Datum poslední úpravy: duben 2019 (přeloženo červen 2020)

Toto doporučení bylo připraveno:

Autor

Arvind Chandrakantan, Anaesthesiologist, Stony Brook University Medical Center, USA
arvind.chandrakantan@stonybrookmedicine.edu

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

Toto doporučení bylo recenzováno:

Recenzenti

Recenzent 1

Fabrizio Racca, Anaesthesiologist, Ospedale Pediatrico ASO Alessandria, Italy
fabrizio.racca@gmail.com

Cesare Gregoretti, Anaesthesiologist, ASO CTO-CRF-Maria Adelaide, Italy
c.gregoretti@gmail.com

Recenzent 2

Hui Ben Chew, Clinical Geneticist, Kuala Lumpur Hospital, Malaysia
hbchew155@hotmail.com

Editorial review 2019

Tino Münster, Department of anaesthesiology and intensive care medicine, Hospital Barmherzige Brüder, Regensburg, Germany
Tino.Muenster@barmherzige-regensburg.de

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

Toto doporučení bylo přeloženo do českého jazyka:

Překladatel:

Martina Kosinová, anesteziolog, Klinika dětské anesteziologie a resuscitace, Fakultní nemocnice Brno a Lékařská fakulta Masarykovy univerzity, Brno, Česká republika
kosinova.martina@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/>