

Doporučení pro vedení anestezie u Moyamoya onemocnění

Název nemoci: Moyamoya onemocnění

ICD 10: I67.5

Synonyma: Progresivní intrakraniální okluzivní arteriopatie, v japonštině moyamoya znamená „něco mlhavého jako obláček cigaretového kouře“.

Souhrn o nemoci: Angiografické změny vyskytující se u moyamoya jsou způsobené mnoha heterogenními a patogenními procesy. Onemocnění je charakterizováno výskytem progresivní okluze jedné nebo obou tepen a. carotis interna a jejich proximálních větví. V důsledku sníženého průtoku krve v předním mozkovém povodí dochází ke tvorbě kolaterální cirkulace složené z malých cév blízko vrcholu karotidy, meningeálních cév a durálních/bazilárních větví a. carotis externa. Angiografické abnormality jsou zpravidla bilaterální s různě závažným postižením. Postižené cévy a kolaterální cévy jsou zpravidla maximálně rozšířené, následkem toho jsou pacienti náchylní k ischemickému postižení s malými změnami průtoku v mozkovém povodí. U pacientů s přidruženými onemocněními, jako je neurofibromatóza I. typu, srpkovitá anémie, trisomie 21. chromozomu nebo u pacientů po radioterapii pro intrakraniální tumor (např. gliom optiku, kraniofaryngom nebo adenom hypofýzy) stav označujeme jako moyamoya syndrom. Stejně tak označujeme i stav u pacientů s jednostranným postižením, nezáleží na přítomnosti rizikových faktorů. U pacientů bez přidružených rizikových faktorů označujeme stav jako onemocnění moyamoya. Až u 40 % pacientů s jednostranným postižením se může vyvinout kontralaterální postižení, jedná se především o mladší pacienty.

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

- Přímá revaskularizace (STA-MCA bypass): arteria temporalis superficialis (STA) je přišita k distální větvi arteria cerebri media (MCA), která je během výkonu dočasně zaklemovaná. Tento výkon je také známý jako EC – IC bypass (extracranial to intracranial).
- Nepřímá revaskularizace (EDAS, EMS, piální synangióza):
Encefaloduroarteriosynangióza (EDAS) zahrnuje disekci STA. Po kraniotomii se STA přišívá k dura mater, poté se lebeční kost replantuje. Piální synangióza je modifikací EDAS, otevřena je arachnoidea a STA je přišita přímo k pia mater.
Encenfalomyosynangióza (EMS) je zákrok, během kterého se po kraniotomii disekuje musculus temporalis a umisťuje se přímo na povrch mozku.

Je důležité uvědomit si, že u pacientů, kteří podstoupili nepřímou revaskularizační proceduru, není céva zaklemovaná ani k ní vytvoříme anastomózu. Angiogenze se zvýšeným průtokem krve proximálně se očekává v místech s rizikem ischemie. Tvorba nových cév trvá několik měsíců, pooperační neurologický stav by měl být tedy hodnocený stejně jako před operací. Proto je v pooperačním období udržení dostatečného průtoku krve mozkiem primárním stěžním.

Typ anestezie

Pro každý z výše uvedených zákroků je doporučena celková anestezie. Protože mají pacienti predispozice k vzniku TIA nebo cévní mozkové příhody, před výkonem by se mělo provést důkladně neurologické vyšetření k zjištění případného neurologického deficitu. Anesteziolog musí od časného předoperačního období až do období pooperačního udržovat optimální mozkovou perfuzi tak, aby minimalizoval poškození mozku z důvodu ischemie nebo hyperemie.

Hyperventilace způsobí vazokonstrikci mozkových cév, což zvýší riziko ischemického poškození mozku. V předoperačním období se u dětí snažíme zabránit pláči a s ním spojené hyperventilaci. Pacienta se snažíme uklidnit zapojením rodiny nebo ordinujeme premedikaci. Hyperkapnie může způsobit lokální vazodilataci a s tím spojený steal-fenomén. Z těchto důvodů se snažíme v perioperačním, ale i v pooperačním období udržet normokapnii. Jako prevence agitace a pláče musí být zajištěna pooperační analgezie, pozor dáváme na pooperační útlum dýchání.

Stejně tak udržujeme během anestezie a v pooperačním období tlak blízko normálního klidového tlaku pacienta. Tuto hodnotu měříme u dítěte, které je v klidu, za použití manžety odpovídající velikosti. Vhodné je i zkontrolování posledních lékařských záznamů pacienta. Pacienti s onemocněním moyamoya mají zvýšené riziko vzniku mozkové ischemie na základě poklesu krevního tlaku. Riziko hypotenze během anestezie se snažíme minimalizovat adekvátní předoperační hydratací podáváním intravenózních roztoků v noci před výkonem, dále se snažíme důkladně nahrazovat ztráty tekutin během anestezie. V některých centrech pacienti dostávají v noci před operací intravenózně 1,5násobek bazální potřeby tekutin. Vyhnout bychom se měli také náhlé hypertenzi.

Je velmi důležité vyhnout se stavům, které mohou způsobit vzestup intrakraniálního tlaku (ICP). Hypoxie, hyperkapnie, ale i bolest mohou způsobit mozkovou vazodilataci a následně vzestup ICP. Proto je zásadní zajištění oxygenace, udržení normokapnie a podání adekvátní doplňované anestezie. Pokud používáme hypertonické roztoky k léčbě zvýšeného ICP

(manitol, hypertonický roztok NaCl), anesteziolog musí být ostražitý, aby se vyhnul hypotenzi na podkladě osmotické diurézy.

Pooperačně je ideální časná extubace, která umožní brzké a opakované neurologické vyšetření. Zváženo by mělo být i pooperační invazivní monitorování krevního tlaku. Pokračující kontinuální podávání tekutin intravenózně snižuje riziko pooperační hypotenze. Jak už bylo zmíněno výše, musí být zajištěna adekvátní analgezie k prevenci agitace a pláče a s tím spojené hyperventilace.

Nezbytná doplňková předoperační vyšetření (vedle standardní péče)

Pacienti s moyamoya vyžadují častější diagnostické procedury jako je MR mozku nebo angiografie. Výše popsané postupy používané v rámci revaskularizačních zákroků platí i během anestezie u diagnostických výkonů.

Zvláštní příprava na zajištění dýchacích cest

Riziko aspirace závisí na přítomnosti přidružených komplikací. Pacienti s moyamoya nemusí mít nutně zvýšené riziko aspirace. Během úvodu do anestezie je cílem udržet normotenzi a normokapnii k udržení stálého průtoku krve mozkiem. Pacienti s Downovým syndromem mohou potřebovat předoperačně RTG snímek krční páteře a v úvodu do anestezie in-line stabilizaci krční páteře. Druhé zmíněné je důležité pro management dýchacích cest a pro polohování. Měli bychom se vyhnout výrazné rotaci, flexi a extenzi krku.

Zvláštní příprava před podáním krevních derivátů

Transfuzní přípravky by měly být připraveny. Pacienti se srpkovitou anémií mohou mít na základě opakovaných transfuzí vytvořeny protilátky, což prodlužuje čas na nakřížení vhodných transfuzních přípravků. Abychom u pacientů se srpkovitou anémií zvýšili množství hemoglobinu A, měli bychom zvážit podání transfúze předoperačně (méně než 7 dní před). U pacientů, kteří podstupují opakované udržovací transfúze, můžeme podání transfúze předoperačně konzultovat s jejich ošetřujícím hematologem.

Zvláštní příprava před zahájením antikoagulace

Pacienti předoperačně zpravidla užívají aspirin, tento režim by měl pokračovat i perioperačně. U přímých přístupů, zahrnujících i EC-IC bypass, může být vyžadováno podání heparinu před zaklemováním temporální cévy.

Zvláštní opatření při polohování, transportu a mobilizaci pacienta

Nejsou.

Interakce chronické medikace a anesteziologických agens

U pacientů s projevy epilepsie s nasazenou antikonvulzivní terapií, se může objevit upregulace cytochromu P450. To může způsobit prodlouženou účinnost svalových relaxancií a dalších léků, na jejichž metabolismu se cytochrom P450 podílí.

Anesteziologický postup

U obou chirurgických přístupů je cílem během anesteziologické péče minimalizovat riziko perioperační ischemie, toho se snažíme dosáhnout udržením adekvátní oxygenace, normotenze a normokapnie. Je potřeba řídit anestezii dle hodnot z neuromonitorace, pokud danou metodu používáme. Během přímých revaskularizačních výkonů může být požadované dosažení burst suppression na EEG. Kromě rutinního monitorování (včetně teploty) by měla být zavedena i arteriální linka, k měření přímého krevního tlaku a k možným odběrům. Indikované je také zavedení intravenózní kanyly o širokém průsvitu a zavedení močového katetru. U pacientů s vysokým rizikem vzniku mozkové ischemie, kteří by během výkonu mohli potřebovat vazopresory, zvažujeme zavedení centrálního žilního katetru.

Zvláštní či doplňující monitorace

Často je využívána kontinuální elektroencefalografie (EEG) s modifikovaným uchycením elektrod a somatosensorické evokované potenciály (SSEPs). Přínos pokročilých metod neuromonitorace je dobře popsán v literatuře a je specifický pro různá pracoviště.

Možné komplikace

Perioperačně se primárně obáváme vzniku mozkové ischemie a cévní mozkové příhody. Ischemie se může projevit zpomalením mozkové aktivity na EEG nebo na změnách v SSEPs. Během výkonu se také mohou objevit křeče nebo krvácení. Pooperační komplikace zahrnují TIA, mrtvici a epilepsii.

Pooperační péče

U těchto pacientů je značné riziko vzniku pooperační TIA nebo cévní mozkové příhody. Časná extubace je preferovaná k umožnění provedení brzkého neurologického vyšetření. K pooperační péči by měli být pacienti přijati na JIP, kde je možná kontinuální monitorace invazivního arteriálního tlaku a opakované neurologické vyšetření. Jak je zmíněno výše, abychom minimalizovali riziko vzniku mozkové vazokonstrikce a ischemie, musí být zajištěna adekvátní analgezie k prevenci agitace a pláče.

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

rozdílení, jestli se jedná o vedlejší účinek celkové anestezie nebo o manifestaci nemoci:

Při prodlouženém buzení zvažte reziduální účinek anestetik a svalových relaxancií, hypoglykémii, hypotermii, hyperkapnii, hypoxii a mozkovou ischemií. Může být potřeba i CT mozku.

Ambulantní anestezie

Není hlášeno.

Porodnická anestezie

Pacientkám s moyamoya by měl být během léčby striktně kontrolovaný krevní tlak, s cílem vyvarovat se hypotenzi i hypertenzi. Peripartální analgezie je zásadní jako prevence hyperventilace spojenou s bolestí a s tím související mozkovou vazokonstrikcí. S progresí onemocnění může vzniknout mozkové aneurysma, proto mají pacientky oproti běžné populaci zvýšené riziko vzniku intrakraniálního krvácení. Vývoj mozkového aneurysmatu u moyamoya může být sekundární na podkladě chronické hypertenze nebo lokální vazokonstrikce.

Reference:

1. Scott RM, Smith ER. Moyamoya disease and moyamoya syndrome. *N Engl J Med* 2009;360:1226-1237.doi:10.1056/NEJMra0804622
2. Soriano SG, Sethna NF, Scott RM. Anesthetic management of children with moyamoya syndrome. *Anesth Analg* 1993;77(5):1066-1070
3. Hannon KE. Pial synangiosis for treatment of Moyamoya syndrome in children. *AORN J* 1996; 64(4):540-554
4. Vendrame M, Kaleyias J, Loddenkemper T, Smith E, McClain C, Rockoff M, Manganaro S, McKenzie B, Gao L, Scott M, Bourgeois B, Kothare SV. Electroencephalogram monitoring during intracranial surgery for moyamoya disease. *Pediatr Neurol* 2011;44(6):427-432.doi: 10.1016/j.pediatrneurol.2011.01.004
5. Smith ER, McClain CD, Heeney M, Scott RM. Pial synangiosis in patients with moyamoya syndrome and sickle cell anemia: perioperative management and surgical outcome. *Neurosurg Focus* 2009;26(4):E10.doi:10.3171/2009.01.FOCUS08307
6. Chong CT, Manninen PH. Anesthesia for cerebral revascularization for adult moyamoya syndrome associated with sickle cell disease. *J Clin Neurosci* 2011;18(12):1709-1712.doi:10.1016/j.jocn.2011.03.026
7. Prakash A, Manninen P, Venkatraghavan L. Anesthetic considerations for extracranial to intracranial bypass (EC-IC) surgery: control of blood pressure. *Can J Anaesth* 2008;55(1): 4735651-4735652
8. Adams HP, Jr, Kassell NF, Wisoff HS, Drake CG. Intracranial saccular aneurysm and moyamoya disease. *Stroke* 1979;10:174-179
9. Lee JK, Williams M, Jennings JM, Jamrogowicz JL, Larson AC, Jordan LC, Heitmiller ES, Hogue CW, Ahn ES. Cerebrovascular autoregulation in pediatric moyamoya disease. *Paediatr Anaesth.* 2013;23(6):547-556.doi:10.1111/pan.12140.

Datum poslední úpravy: květen 2014 (překlad duben 2020)

Toto doporučení bylo připraveno:

Autoři

Monica Williams, Department of Paediatric Anaesthesia and Critical Care Medicine, Johns Hopkins University School of Medicine, Baltimore, MD, USA
mwill151@jhmi.edu

Spoluautoři

Jennifer K. Lee, Department of Anaesthesiology and Critical Care Medicine, Division of Paediatric Anesthesia, The Johns Hopkins University School of Medicine, Baltimore, MD, USA

Edward S. Ahn, Department of Neurosurgery, The Johns Hopkins University School of Medicine, Baltimore, MD, USA

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

Toto doporučení bylo recenzováno:

Recenzenti

Peer recenzent 1

Craig McClain, Department of Anaesthesiology, Perioperative and Pain Medicine, Children's Hospital Boston / Harvard Medical School, Boston, USA
Craig.McClain@childrens.harvard.edu

Peer recenzent 2

Edward Smith, Department of Neurosurgery, Children's Hospital Boston / Harvard Medical School, Boston, USA
Edward.Smith@childrens.harvard.edu

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

Toto doporučení bylo přeloženo do českého jazyka:

Překladatel:

Václav Vafek, anesteziolog, Klinika dětské anesteziologie a resuscitace, Fakultní nemocnice Brno a Lékařská fakulta Masarykovy univerzity, Brno, Česká republika
vafek.vaclav@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/>