

## Doporučení pro vedení anestezie u Pierre Robinovy sekvence

**Název nemoci:** Pierre Robinova sekvence

**ICD 10:** Q87.0

**Synonyma:** Pierre Robinův syndrom, komplex, deformita, triáda

**Souhrn o nemoci:** Diagnóza Pierre Robinova sekvence je stanovena na základě tří charakteristických známek: mikrognácie (malá dolní čelist), glosoptóza (posunutí jazyka dozadu a dolů) a obstrukce dýchacích cest, projevující se od narození. Rozštěp patra se běžně vyskytuje také, ale není podmínkou pro stanovení diagnózy. Pierre Robinova sekvence může být izolovaná (20-40 %) nebo spojená se syndromy, nejčastějšími jsou Sticklerův, fetální alkoholový, Treacher-Collinsův a velokardiofaciální syndrom. Anatomické odchylky způsobují obstrukci dýchacích cest různého stupně, u pacientů se může projevit stridor, dýchací obtíže, cyanóza a známky obstrukční spánkové apnoe (OSA). Dále se u pacientů může projevit jiná patologie dýchacích cest, jako laryngomalácie a subglotická stenóza. Pacienti jsou ohroženi podvýživou, aspirací a gastroezofageálním refluxem. V souvislosti s variabilními klinickými známkami se incidence pohybuje mezi 1:5000 a 1:85000.

---

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

---

Flexibilní nasolaryngoskopie a přímá rigidní laryngobronchoskopie se používají ke zhodnocení anatomických poměrů v dýchacích cestách a ke zhodnocení stupně obstrukce, během těchto výkonů je možno provést orotracheální intubaci.

Tracheostomie se provádí u pacientů s vyjádřenou symptomatikou PRS s víceetážovou obstrukcí dýchacích cest, nebo u dětí vážících méně než 2 kg, u kterých je chirurgická intervence obtížná.

Adheze rtu a jazyka (glosopexe) se provádí v neonatálním období s cílem úpravy glosoptózy, zmenšení obstrukce dýchacích cest, zároveň poskytne čas nutný k růstu mandibuly. Jedná se o suturu jazyka ke spodnímu rtu, následně jsou pacienti, kvůli minimalizaci rizika dehiscence rány, po dobu několika dnů sedováni a relaxováni na pediatrické JIP, až poté jsou vedeni k extubaci. Sutura se ponechává do jednoho roku věku dítěte a její odstranění často probíhá současně s operační rekonstrukcí patra.

Osteodistrakce dolní čelisti se provádí z důvodu prodloužení mandibuly a posunutí jazyka dopředu, čímž dojde ke zlepšení obstrukce dýchacích cest. Provádí se bilaterální osteotomie mandibuly a naložení distraktoru. Dle lokálních postupů pacient následně zůstává sedován a relaxován po dobu až jednoho týdne na pediatrické JIP. Po extubaci se distraktor ponechává po dobu několika týdnů, do zhojení nové kosti.

Rekonstrukční operace rozštěpu patra.

Zubní výkony.

Část pacientů s PRS vyžaduje zavedení gastrostomie k zajištění výživy, přetrvávající gastroezofageální reflux může vyžadovat provedení Nissenovy fundoplikace.

Celková anestezie k CT vyšetření (Computed Tomography) a MRI vyšetření (Magnetic Resonance Imaging).

---

## Typ anestezie

---

Nejčastěji používaným inhalačním anestetikem v pediatrické anestezii je sevofluran. Jeho použití je doporučeno v případech, kde je riziko obtížného zajištění dýchacích cest. Pacienti s PRS mohou být zvýšeně citliví na opioidy z důvodu chronické obstrukce dýchacích cest a hypoxie.

Alfa-2 agonisté, jako dexmedetomidin nebo klonidin mohou snižovat požadavky na podávání opioidů.

Regionální anestezie, jakožto opioidy-šetřící varianta, může být jako alternativa celkové anestezie zvážena u starších pacientů. Infra-alveolární a infra-orbitální nervové blokády jsou běžně používány čelistními chirurgy, poskytují dobrou pooperační analgezií po rekonstrukčních výkonech patra a osteodistrakci mandibuly.

---

## Nezbytná doplňková předoperační vyšetření (vedle standardní péče)

---

Průběh porodu, APGAR skóre, četnost apnoických pauz a epizod cyanózy, poskytují důležité informace ke zhodnocení závažnosti obstrukce dýchacích cest.

Stupeň obtíží při krmení koreluje se závažností obstrukce dýchacích cest. U pacientů se závažným gastroezofageálním refluxem je aspirace běžná, a měla by být před plánovaným chirurgickým zákrokem adekvátně léčena.

Fyzikální vyšetření se zaměřením na průchodnost dýchacích cest a ventilaci.

V případě stabilní ventilace v poloze v sedě je možno provést ORL lékařem flexibilní nasolaryngoskopii při vědomí. Vyšetření poskytne užitečné informace o anatomii dýchacích cest a o stupni závažnosti orofaryngeální obstrukce.

CT a MRI vyšetření poskytnou informace o anatomii dýchacích cest, zároveň umožní zhodnotit stav krční páteře. Pacienti se Sticklerovým syndromem mají zvýšené riziko nestability krční páteře. Pacienti s PRS a muskuloskeletálními abnormalitami, například se skeletální dysplázií, měli dle dostupných publikovaných případů jen malý výskyt nestability v atlantookcipitálním kloubu.

Polysomnografie u pacientů s OSA poskytne Apnoea Hypopnea Index (AHI), AHI>10 poukazuje na závažnou OSA. Přítomnost centrálních apnoických pauz poukazuje na přítomnost neurologické složky a zvýšené riziko nutnosti tracheostomie. Závažnost OSA koreluje s četností peri – a pooperačních respiračních komplikací.

Echokardiografie k vyloučení možných asociovaných srdečních anomálií je vyžadována u pacientů se symptomatickou PRS. Vrozené srdeční vady se běžně vyskytují u pacientů s Treacher-Collinsovým a velokardiofaciálním syndromem. U Sticklerova syndromu bývají pacienti marfanoidních rysů s hyperlaxitou kloubů, mohou mít prolaps mitrální chlopně. U pacientů s fetálním alkoholovým syndromem se může vyskytnout defekt septa komor.

---

### **Zvláštní příprava na zajištění dýchacích cest**

---

Obstrukce dýchacích cest může být různého stupně a u pacientů v celkové anestezii mohou nastat obtíže s ventilací, oxygenací a intubací. Anestezii by měl vést zkušený anesteziolog, se zkušenostmi s obtížným zajištěním dýchacích cest. Na operačním sále by měl být přítomen vždy i chirurg /ORL lékař schopný, v případě potřeby, provést chirurgické zajištění dýchacích cest. Zásadní je dostupnost a kontrola pomůcek k obtížnému zajištění dýchacích cest. Pomůcky by měly být připraveny k okamžitému použití v těsné blízkosti. Seznam doporučeného vybavení a aktuální doporučení jsou dostupné na stránkách Difficult Airway Society:

[https://das.uk.com/content/difficult\\_airway\\_trolley](https://das.uk.com/content/difficult_airway_trolley)

Pomůcky zahrnují obličejové masky, ústní a nosní vzduchovody, supraglotické pomůcky (laryngeální maska, intubační laryngeální maska, endotracheální kanyly, flexibilní bronchoskop, bužie, výměnné katetry, laryngoskopy s různou velikostí a typy lžic, set a kanyla pro cricothyroidotomii a pomůcky pro ventilaci.

U pacientů s obstrukcí dýchacích cest v poloze vleže na zádech bude obtížnější zajištění ventilace a pravděpodobněji bude potřeba použití dalších pomůcek, jako ústní a nosní vzduchovody nebo laryngeální masky.

I přes dostatek důkazů a doporučení pro obtížné zajištění dýchacích cest, která zmiňují navození ideálních intubačních podmínek za použití svalové relaxace, se u pediatrických pacientů se závažnou patologií dýchacích cest doporučuje zachování spontánní ventilace a laryngoskopie v hluboké anestezii.

Popisované techniky k zajištění dýchacích cest zahrnutí použití fiberoptických technik a různých typů videolaryngoskopů. Možné jsou i jejich kombinace, jako například intubace flexibilním bronchoskopem skrze zavedenou laryngeální masku, nebo za použití videolaryngoskopu.

Extubace by měla proběhnout při vědomí. Zvažte zavedení nosního vzduchovodu ještě před extubací, z důvodu minimalizace rizika pooperační obstrukce dýchacích cest.

---

### **Zvláštní příprava před podáním krevních derivátů**

---

Pacienti s velokardiofaciálním syndromem mohou být imunodeficientní (T-lymfocyty zprostředkovaná imunitní reakce), v případě podání krve, musí být krev ozářena.

---

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

---

Kyselina tranexamová se profylakticky podává v mnoha centrech při operacích rozštěpů patra a u kraniofaciálních operačních výkonů.

---

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

---

Zvláštní péče a opatrný transport pacientů s PRS, zvláště v kombinaci se Sticklerovým syndromem (pacienti s marfanoidními rysy a hyperlaxitou kloubů). Nestabilita krční páteře popisovaná u Sticklerova syndromu (ale vzácná u PRS asociovaným s muskuloskeletálními abnormalitami) může vést k vážnému poranění míchy.

---

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

---

Nejsou popisovány.

---

### **Anesteziologický postup**

---

Úvod do celkové anestezie inhalačními anestetiky nebo intravenózním podáním propofolu. Pacient spontánně ventiluje, dokud není zajištěn intravenózní přístup a zvolena technika pro zajištění dýchacích cest. U rigidní laryngotracheobronchoskopie pacient dýchá spontánně, anestezie je udržována inhalačními anestetiky nebo v kombinaci s intravenózním podáváním propofolu a krátce působícími opioidy. Obstrukce hrtanu lokálním anestetikem snižuje riziko vzniku laryngospasmu. Při nutnosti intubace může být nezbytné použití svalových relaxancií nebo alternativně intubace v hluboké anestezii za spontánní ventilace pacienta. Je doporučeno použít rokuronium nebo vekuronium, za podmínky okamžité dostupnosti sugammadexu k okamžité reverzi nervosvalové blokády. Analgetika mohou být použita, volba opioidního analgetika závisí na rozsahu výkonu a na riziku vzniku pooperační neprůchodnosti dýchacích cest a riziku apnoe. Peroperačně je možné jako opiáty-šetřící analgetika použít alfa-2 agonisty. Nezbytně nutná je monitorace hloubky nervosvalové blokády a její úplná reverze před extubací při vědomí.

## **Zvláštní či doplňující monitorace**

---

Kompletní monitorace, včetně pulzní oxymetrie, EKG, neinvazivní monitorace krevního tlaku a kapnografie. Transkutánní měření CO<sub>2</sub> může být použito během rigidní laryngotracheobronchoskopie, kdy nemůže být monitorován CO<sub>2</sub> na konci výdechu. Měření kapnometrie z obličejové masky se používá během probouzení na pooperačním pokoji/JIP, jako pomůcka k hodnocení dostatečnosti ventilace. Monitorace dechu pooperačně by měla být dostupná u pacientů s rizikem vzniku apnoe.

## **Možné komplikace**

---

Obstrukce dýchacích cest se může vyskytnout i v předoperačním období a může být odstraněna zavedením nosního vzduchovodu nebo umístěním pacienta na břicho (uvolnění jazyka). Kvůli riziku obstrukce dýchacích cest v úvodu do anestezie musí být připraveny adekvátní pomůcky.

Laryngoskopie a intubace mohou být velice obtížné. Intubační techniky by měly být přizpůsobeny lokálním podmínkám a zkušenostem anesteziologa. Dětský ORL lékař by měl být dostupný k případnému okamžitému provedení rigidní bronchoskopie a ventilace, případně k provedení chirurgické tracheostomie.

Přítomnost gastroezofageálního refluxu může zvýšit riziko aspirace. Pacienti by měli být lační, na profylaktické medikaci (prokinetika, inhibitory protonové pumpy) a extubováni při vědomí.

## **Pooperační péče**

---

Pacienti podstupující adhezi rtu a jazyka a osteodistrakci mandibuly vyžadují sedaci a svalovou relaxaci na pediatrické JIP, dle lokálních zvyklostí.

Zvažte zavedení nosního vzduchovodu před extubací z důvodu minimalizace rizika vzniku pooperační obstrukce dýchacích cest.

Pacienti vyžadující z důvodu obstrukční spánkové apnoe neinvazivní plicní ventilaci před výkonem mohou tuto ventilaci potřebovat i v období zotavování z anestezie.

Monitorace dechu pooperačně by měla být dostupná u pacientů citlivých na podání opiátů nebo s anamnézou obstrukční nebo centrální apnoe.

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

---

Difficult Airway Society a Association of Paediatric Anaesthetist vydali algoritmy a doporučení k anestezii pacientů s obtížným zajištěním dýchacích cest, u kterých je obtížná oxygenace, ventilace i intubace.

1) Paediatric Difficult Airway Guidelines:

<https://das.uk.com/files/APA1-DiffMaskVent-FINAL.pdf>

2) Paediatric Difficult Mask Ventilation Guidelines:

<https://das.uk.com/files/APA2-UnantDiffTraInt-FINAL.pdf>

3) Paediatric Unanticipated Difficult Intubation Guidelines:

<https://das.uk.com/files/APA3-CICV-FINAL.pdf>

4) Paediatric 'Can't Intubate Can't Ventilate':

<https://das.uk.com/files/APA3-CICV-FINAL.pdf>

---

### **Ambulantní anestezie**

---

Nejsou dostupné kazuistiky.

---

### **Porodnická anestezie**

---

Nejsou dostupné kazuistiky.

## Reference:

1. Cladis, F, Kumar, A, Grunwaldt L, Otteson T, Ford M, Losee J. Anesthesia & Analgesia Pierre Robin Sequence: A Perioperative Review 2014;119(2):400–412
2. Richard E, Kirschner AK. Pierre Robin Sequence. 1st ed. New York, NY: McGraw Hill, 2009
3. Franklyn Cladis DD. Anesthesia for Cleft Patients. New York, NY: McGraw Hill, 2009
4. Frost EA, Gist RS, Adriano E. Drugs, alcohol, pregnancy, and the fetal alcohol syndrome. *Int Anesthesiol Clin* 2011;49:119–133
5. Mackay DR. Controversies in the diagnosis and management of the Robin sequence. *J Craniofac Surg* 2011;22:415–20
6. Bush PG, Williams AJ. Incidence of the Robin Anomalad (Pierre Robin syndrome). *Br J Plast Surg* 1983;36:434–7
7. Douglas B. The treatment of micrognathia associated with obstruction by a plastic procedure. *Plast Reconstr Surg* 1946;1:300–308
8. Denny A, Kalantarian B. Mandibular distraction in neo-nates: a strategy to avoid tracheostomy. *Plast Reconstr Surg* 2002;109:896–904
9. Monasterio FO, Molina F, Berlanga F, López ME, Ahumada H, Takenaga RH, Ysunza A. Swallowing disorders in Pierre Robin sequence: its correction by distraction. *J Craniofac Surg* 2004;15:934–41
10. Lefton-Greif MA, Arvedson JC. Pediatric feeding and swallowing disorders: state of health, population trends, and application of the international classification of functioning, disability, and health. *Semin Speech Lang* 2007;28:161–165
11. Shprintzen RJ. The implications of the diagnosis of Robin sequence. *Cleft Palate Craniofac J* 1992;29:205–209
12. Singer L, Sidoti EJ. Pediatric management of Robin sequence. *Cleft Palate Craniofac J* 1992;29:220–223
13. Meyer AC, Lidsky ME, Sampson DE, Lander TA, Liu M, Sidman JD. Airway interventions in children with Pierre Robin Sequence. *Otolaryngol Head Neck Surg* 2008;138:782–787
14. Brown KA, Laferrière A, Moss IR. Recurrent hypoxemia in young children with obstructive sleep apnea is associated with reduced opioid requirement for analgesia. *Anesthesiology* 2004;100:806–810
15. Brown KA. Outcome, risk, and error and the child with obstructive sleep apnea. *Paediatr Anaesth* 2011;21:771–778
16. Jagannathan N, Sohn LE, Suresh S. Glossopharyngeal nerve blocks for awake laryngeal mask airway insertion in an infant with Pierre-Robin syndrome: can a glidescope come to the rescue? *Paediatr Anaesth* 2009;19:189–190
17. Shukry M, Hanson RD, Koveleskie JR, Ramadhyani U. Management of the difficult pediatric airway with Shikani Optical Stylet. *Paediatr Anaesth* 2005;15:342–345
18. Vlatten A, Soder C. Airtraq optical laryngoscope intubation in a 5-month-old infant with a difficult airway because of Robin Sequence. *Paediatr Anaesth* 2009;19:699–700
19. Markakis DA, Sayson SC, Schreiner MS. Insertion of the laryngeal mask airway in awake infants with the Robin sequence. *Anesth Analg* 1992;75:822–824
20. Asai T, Nagata A, Shingu K. Awake tracheal intubation through the laryngeal mask airway in neonates with upper airway obstruction. *Pediatr Anesth* 2008;18:77–80
21. Stricker PA, Budac S, Fiadjoe JE, Rehman MA. Awake laryngeal mask insertion followed by induction of anesthesia in infants with the Pierre Robin sequence. *Acta Anaesthesiol Scand* 2008;52:1307–1308
22. Henderson JJ. The use of paraglossal straight blade laryngoscopy in difficult tracheal intubation. *Anaesthesia* 1997;52:552–560
23. Semjen F, Bordes M, Cros AM. Intubation of infants with Pierre Robin syndrome: the use of the paraglossal approach combined with a gum-elastic bougie in six consecutive cases. *Anaesthesia* 2008;63:147–150
24. Parameswari A, Vakamudi M, Manickam A, Swaminathan R, Ramasamy AM. Nasal fiberoptic-guided oral tracheal intubation in neonates and infants with Pierre Robin sequence. *Paediatr Anaesth* 2011;21:170–171
25. Vlatten A, Aucoin S, Gray A, Soder C. Difficult airway management with the STORZ video laryngoscope in a child with Robin Sequence. *Paediatr Anaesth* 2009;19:700–701

26. Fiadjoe JE, Gurnaney H, Dalesio N, Sussman E, Zhao H, Zhang X, Stricker PA. A prospective randomized equivalence trial of the GlideScope Cobalt® video laryngoscope to traditional direct laryngoscopy in neonates and infants. *Anesthesiology* 2012;116:622–628
27. Frawley G, Espenell A, Howe P, Shand J, Heggie A. Anesthetic implications of infants with mandibular hypoplasia treated with mandibular distraction osteogenesis. *Paediatr Anaesth* 2013;23:342–348
28. Dell'Oste C, Savron F, Pelizzo G, Sarti A. Acute airway obstruction in an infant with Pierre Robin syndrome after palatoplasty. *Acta Anaesthesiol Scand* 2004;48:787–789
29. Durga P, Raavula P, Gurajala I, Gunnam P, Veerabathula P, Reddy M, Upputuri O, Ramachandran G. Evaluation of the Efficacy of Tranexamic Acid on the Surgical Field in Primary Cleft Palate Surgery on Children – A Prospective, Randomized Clinical Study. *Cleft Palate Craniofac J.* 2015 Sep;52(5):e183-187
30. Barr M, Khan A, Shah N, Roy S, Teichgraeber F, Greives R. Cervical instability in Pierre Robin sequence : An additional algorithm. *J Craniofac Surg.* 2016 Oct;27(7):1674-1676
31. <https://www.das.uk.com/guidelines/paediatric-difficult-airway-guidelines>
32. Molnár S1, Szappanos L, Körmendi Z, Veres R. Occipitatlantoaxial instability and congenital thoracic vertebral deformity in Pierre Robin sequence: a case report. *Spine (Phila Pa 1976)*.2007;1;32(17):E501-E504
33. Gamble JG, Rinsky LA. Combined occipitatlantoaxial hypermobility with anterior and posterior arch defects of the atlas in Pierre-Robin syndrome. *J Pediatr Orthop.* 1985;5(4):475–478
34. Zhu X1, Evans KN2, El-Gharbawy A3, Lee JY1 et al. Cervical Spine Injury From Unrecognized Craniocervical Instability in Severe Pierre Robin Sequence Associated With Skeletal Dysplasia. *Cleft Palate Craniofac J.* 2018 May;55(5):773-777. DOI: 10.1177/1055665618758102. Epub 2018 Feb 28.



---

**Datum poslední úpravy: říjen 2019** (překlad duben 2020)

---

*Toto doporučení bylo připraveno:*

**Autoři**

**Ioannis Ioannou**, Anaesthesiologist, Great Ormond Street Hospital, London, UK

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

*Toto doporučení bylo recenzováno:*

**Recenzenti**

**Franklyn P. Cladis**, Anaesthesiologist, The Children's Hospital of Pittsburgh of UPMC, Pittsburgh, USA  
[CladFP@UPMC.EDU](mailto:CladFP@UPMC.EDU)

**Rona Slator**, Surgeon, Cleft Lip and Palate Services, Birmingham Children's Hospital NHS Foundation Trust, Birmingham, UK  
[Rona.slator@nhs.net](mailto:Rona.slator@nhs.net)

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

Toto doporučení bylo přeloženo do českého jazyka:

**Eva Klabusayová**, anesteziolog, Klinika dětské anesteziologie a resuscitace, Fakultní nemocnice Brno a Lékařská fakulta Masarykovy univerzity, Brno, Česká republika  
[klabusayova.eva@fnbrno.cz](mailto:klabusayova.eva@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/>

---