

Doporučení pro vedení anestezie u tracheální ageneze

Název nemoci: Tracheální ageneze, tracheální atrezie

ICD 10: Q32.4

Synonyma: -

Tracheální ageneze je vzácná vrozená anomálie, se kterou se může anesteziolog setkat na operačním nebo porodním sále [1]. Poprvé to uvedl Payne v roce 1900 [2]. Od té doby bylo v literatuře zaznamenáno více než 150 případů na celém světě [3,4]. Incidence je 1/50 000 narozených, poměr mužů a žen je 2:1 [3]. V literatuře bylo popsáno několik typů. U novorozenců se tato anomálie obvykle projevuje závažnými dechovými obtížemi a absencí pláče [5]. Není možné provést endotracheální intubaci. Podpůrnou ventilaci je možné zajistit prostřednictvím ventilace přes ambuvak a jícnovou intubaci (tedy pouze za přítomnosti tracheoesofageální píštěle) až do kompletního zhodnocení situace. Dále se při agenezi hrtanu a tracheální agenezi při narození management dýchacích cest na porodním sále výrazně liší [1].

Embryologicky se během 3. a 4. týdne těhotenství začíná vyvíjet jícen a průdušnice. Ventrální posun tracheoesofageálního septa v této fázi má za důsledek tracheální agenezi. Mohou se vyvinout různé anomálie hrtanu nebo průdušnice, případně obojího [3]

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

Souhrn o nemoci

Floyd [6] popsal tři typy tracheální ageneze (TA) od krátkého tracheálního segmentu připojeného k jícnu po úplnou absenci průdušnice, zatímco Faro [7] popisuje sedm typů od plicní atrézie po tracheální stenózu. Farův klasifikační systém tracheální ageneze (TA) pěkně zdokumentovala Groot-van der Mooren et al [3].

Faro typ A – totální plicní ageneze

Faro typ B / Floyd typ III – kompletní TA se samostatným odstupem hlavních bronchů z jícnu,

Faro typ C – celková TA s normálními hlavními bronchy spojenými ve středu kariny, tracheoesofageální píštěl je přítomna (TOF)

Faro typ D – hrtan spojený atretickým pahýlem s distální průdušnicí, TOF přítomna

Faro typu E / Floyd typu I – ageneze proximální trachey s normálním kaudálním segmentem distální průdušnice a TOF.

Faro typu F – ageneze proximální trachey s normálním kaudálním segmentem distální trachey a bez přítomnosti TOF (není vidět).

Faro typ G – krátký úsek TA.

Je důležité odlišit agenezi laryngeální od tracheální, ale někdy se mohou vyskytnout obě současně. V případě ageneze laryngeální novorozenec po narození nepláče a může mít přidruženou tracheoesofageální píštěl. Diagnóza se stanoví pomocí laryngoskopie a je třeba nouzová tracheostomie. V případě tracheální ageneze může novorozenec při narození slabě plakat, pro stanovení diagnózy může být nutné CT vyšetření a pro krátkodobý management je nezbytná intubace jícnu. Tracheostomie může zachránit život, ovšem to závisí na délce dostupné průdušnice. Kompletní tracheální ageneze je neslučitelná se životem a doba přežití může být kratší než 6 týdnů. Nejdelší hlášené přežití je do 6 let věku [8]. Přežití závisí na povaze a závažnosti ageneze. V budoucnosti může použití regenerativní medicíny a tkáňového inženýrství s buňkami plodové vody k rekonstrukci průdušnice a hrtanu u těchto pacientů výsledky zlepšit [9].

Typické výkony

Tito pacienti mohou být indikováni po porodu, v novorozeneckém období, nebo později k rekonstrukci trachey nebo jícnu [10-13]. Pokud je dítě možno po porodu ventilovat obličejovou maskou, tak jsou na zvážení 3 typy chirurgických výkonů:

(1) ezofageální banding dolní části jícnu jako paliativní výkon, s cílem zaměnit jícn za tracheu

(2) Krční ezofagostomie k usnadnění drenáže či k zavedení tracheostomické kanyly

(3) Gastrostomie k enterální výživě

Po iniciální paliativní záměně jícnu za tracheu lze řešit tracheoesofageální píštěl těmito způsoby [12]:

(1) Konzervativní přístup

(2) Zavést endotracheální kanylu do píštěle k usnadnění ventilace

(3) Rekonstrukce jícnu tenkým střevem, interpozice colon nebo gastrická sonda

Pacient může podstoupit následující výkony:

- Emergentní tracheostomie
- Úpravu/rekonstrukci tracheoezofageální píštěle
- Rekonstrukci trachey
- Rekonstrukci jícnu
- Ezofageální banding (výměna jícnu za tracheu) a gastrostomie (pro enterální výživu)
- Ex-utero intrapartum therapy (EXIT)

Typ anestezie

U novorozence se mohou při narození nebo v novorozeneckém období projevit další vrozené anomálie, které klinické příznaky a diagnózu mohou mást [14]. Obvykle by nezbytné výkony probíhaly v celkové anestezii, zajištění dýchacích cest však může znamenat výzvu. S touto poruchou je spojena vysoká úmrtnost a rozhodnutí o dalším postupu vyžaduje interdisciplinární týmový přístup.

V případě atrézie/ageneze hrtanu nebo částečné tracheální ageneze by akutní tracheostomie byla život zachraňujícím výkonem a mohla by být provedena jako EXIT postup, neboť tracheální a laryngeální ageneze může být příčinou vrozeného syndromu obstrukce dýchacích cest (Congenital High Airway Obstruction syndrome, CHAOS) [15].

Nezbytná doplňková předoperační vyšetření (vedle standardní péče)

Prenatální diagnostické postupy:

Při absenci tracheoezofageální píštěle může nastat ageneze laryngeální i tracheální v podobě vrozeného syndromu obstrukce dýchacích cest (CHAOS) [15]. Charakteristickými nálezy při prenatálním ultrazvukovém vyšetření před porodem jsou polyhydramnion, ascites u plodu, tekutina v horních dýchacích cestách, hyperechogenní plíce, oploštělá nebo obrácená bránice, rozšířené dýchací cesty distálně od obstrukce a intenzivní dýchací pohyby plodu s velkou amplitudou. V případě výskytu tracheoezofageální píštěle však tyto příznaky na ultrazvukovém vyšetření chybí, neboť tekutina může přes píštěl pronikat do žaludku nebo amniotického vaku. K potvrzení diagnózy se používá magnetická rezonance plodu, pokud existuje podezření na tracheální agenezi na prenatálním ultrazvuku. Tento postup je užitečný v rámci plánování dalšího postupu. Jako doplňkový test je vhodné vyšetření plodové vody na fosfolipidy, protože jsou vylučovány dýchacím traktem [16].

Postnatální diagnostické postupy:

Pro další management je nutná rigidní bronchoskopie a akutní CT vyšetření [17,18] za účelem potvrzení diagnózy. Rentgen hrudníku odhalí nepřítomnost tracheálního stínu a

posteriorní umístění endotracheální kanyly. Mezi další diagnostické testy, prováděné jako součást VACTERL, patří echokardiografie a krevní plyny.

Zvláštní příprava na zajištění dýchacích cest

To může být velmi náročné. V případě ageneze hrtanu nebo částečné tracheální ageneze je při narození nutná k přežití akutní tracheostomie. V případě tracheální ageneze přichází také v úvahu intubace jícnu a ventilace plic bronchoezofageální píštělí, EXIT s otevřením mediastina a intubace do bronchů. V případě proximální ageneze průdušnice s neporušeným kaudálním segmentem byl v literatuře uveden esofageální banding pro dočasné nahrazení trachey za jícen a zavedení gastrostomie pro výživu. Proto musí být k dispozici obličejové masky odpovídající velikosti, endotracheální kanyly a flexibilní a rigidní bronchoskop. Rovněž musí být k dispozici endotracheální kanyly menší velikosti. Během intubace je třeba postupovat opatrně s ohledem na křehkost jícnu/píštěle/průdušnice a tím pádem i na riziko perforace a krvácení.

Zvláštní příprava před podáním krevních derivátů

S tímto stavem není spojena žádná predispozice ke specifickému typu krvácení. Stejně jako u všech komplikovaných postupů u pediatrických pacientů na operačním sále může být nutné podání krevní transfúze.

Zvláštní příprava před zahájením antikoagulace

Nic nenasvědčuje tomu, že by byla potřeba v souvislosti s tímto stavem antikoagulace.

Zvláštní opatření při polohování, transportu a mobilizaci pacienta

To může znamenat výzvu. Může se jednat o přepravu v rámci nemocnice nebo mezi nemocnicemi na pracoviště terciární úrovně. Přeprava v nemocnici může být z porodního sálu na novorozeneckou JIP, z ní na operační sál nebo k CT vyšetření a tyto místnosti mohou být umístěny na různých podlažích. Z klinického hlediska je klíčová průchodnost dýchacích cest, saturace kyslíkem, ventilační strategie, hemodynamická stabilita, zejména pokud jsou přítomny další anomálie, a udržování normotermie (normální tělesné teploty). Nesmírně důležitá je dobrá komunikace mezi týmy neonatologů, anesteziologů a chirurgů. Klíčové je v tomto případě také standardní monitorování, zejména kapnografie.

Interakce chronické medikace a anesteziologických agens

Pro toto konkrétní onemocnění nejsou k dispozici žádná data. Nejsou zaznamenané žádné interakce s anestetiky.

Anesteziologický postup

Anestezii u pacienta s tracheální a/nebo laryngeální agenezí musí provádět zkušený tým dětských anesteziologů. Vzhledem k závažnosti anomálie dýchacích cest je naprosto nezbytné stanovit plán zajištění dýchacích cest, na kterém se budou dostatečně podílet neonatologové, chirurgové i anesteziologové.

Novorozenec může být převezen na operační sál kvůli tracheostomii, korekci tracheoefageální píštěle nebo gastrostomii s esofageálním bandingem. Novorozenec může být již intubován na porodním sále pomocí jícnové endotracheální kanyly kvůli umělé plicní ventilaci přes píštěl. Na operačním sále se provádí fibroskopická nebo rigidní laryngoskopie/bronchoskopie v rámci potvrzení diagnózy. Dále se za pomoci inhalačních anestetik provádí a udržuje anestezie. Použití myorelaxancií vychází z individuálního klinického zhodnocení, ovšem v případě problematického zajištění dýchacích cest je rozumné nechat novorozence spontánně ventilovat a intubovat v hluboké inhalační anestezii. Tracheostomie na porodním sále je pro přežití klíčová a může být provedena v lokální anestezii. Opět to bude záviset na délce průdušnice, která je použitelná.

Plánuje-li se kvůli částečné agenezi postup EXIT (Ex-utero Intrapartum Therapy), bude potřeba naplánovat ho zvláště pečlivě [3,19]. Budou zapotřebí dva týmy anesteziologů (tým zajišťující matku a tým zajišťující novorozence), tým zajišťující resuscitaci novorozence, porodnický a chirurgický tým. Anestezie matky může znamenat výzvu a bude se muset zaměřit na adekvátní anestezii matky a udržení relaxace dělohy, dokud neproběhne podvaz pupečníku. To obvykle probíhá při celkové anestezii s použitím inhalačních anestetik, ovšem pro relaxaci dělohy lze použít také neuraxiální blokádu a nitroglycerin. Po provedení hysterotomie je porozen plod a zatímco je zachována relaxace dělohy, zajišťují se dýchací cesty plodu a následuje podvaz pupečníku. Je důležité si uvědomit, že plíce novorozence nesmějí ventilovat, dokud není operace dokončena a není podvázán pupečník. Předčasná ventilace plodu/novorozence může mít za následek ukončení fetální cirkulace a vytváření novorozeneckého typu krevního oběhu, v důsledku čehož plod ztrácí výhody placentární podpory. Novorozenecký tým musí být připraven k příjmu novorozence po úspěšném dokončení operace. Pokud nebude úspěšně dokončena, bude potřeba druhý operační sál pro dokončení operace novorozence. Pediatričtí anesteziologové se pak přesunou na tento operační sál s novorozencem a musí být připraveni na příjem kriticky nemocného novorozence s kompromitovanými dýchacími cestami, bez intravenózního přístupu nebo s aktivním krvácením.

Po počátečním paliativním zákroku mohou tito pacienti potřebovat chirurgickou léčbu píštěle ve formě anastomózy nebo vložení externího stentu. Anatomický i chirurgický plán je opět třeba projednat s týmy chirurgů a intenzivistů.

Zvláštní či doplňující monitorace

Standardní monitorování bude zahrnovat EKG, pulzní oxymetrii, neinvazivní krevní tlak, kapnografii a tělesnou teplotu. Může být užitečné invazivní monitorování krevního tlaku, např. přes pupeční arterii. Během anestezie matky u procedur EXIT lze monitorovat plod pomocí pulzní oxymetrie a srdeční frekvence.

Možné komplikace

Nejzávažnější a život ohrožující komplikací je situace, kdy nelze udržet průchodné dýchací cesty a nastává smrt způsobená hypoxií a respiračním selháním. Mezi další komplikace patří potíže s ventilací a potíže s výživou. Dlouhodobě existuje riziko ezofageální nebo tracheální stenózy, perforace jícnu a komplikace v souvislosti s krvácením a výživou novorozence [8].

Pooperační péče

Tu komplikuje závažnost onemocnění a zajištění dýchacích cest. Novorozenec bude muset být na novorozenecké jednotce intenzivní péče (NICU), kde bude probíhat další management, včetně umělé plicní ventilace. Po operaci může novorozenec potřebovat občasnou zástupnou ventilaci nebo CPAP (trvalý pozitivní tlak v dýchacích cestách). Může existovat tracheomalacie, stenotická píštěl, která během nádechu může zkolabovat a může vyžadovat vložení externího stentu. V těchto případech je odpojení od ventilátoru náročné. V dlouhodobém horizontu může dítě po těchto zákrocích potřebovat domácí kyslíkovou a/nebo ventilační terapii.

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

Jak bylo uvedeno výše, u pacientů s tracheální agenezí se emergentní situace vyskytuje při narození nebo krátce po narození. Tracheální ageneze se může objevit s hrtanovou agenezí nebo bez ní, management se může výrazně lišit, neboť izolovanou laryngeální atrézií nebo agenezí může být možné řešit tracheostomií. V případě tracheální ageneze může tracheostomie pacientovi zachránit život, její úspěch však bude záviset na dostupné délce trachey. Diagnóza může být předporodní nebo poporodní s vysokým indexem klinického podezření a potvrzením prostřednictvím MRI plodu.

Ambulantní anestezie

Nelze u této anomálie využít v důsledku přílišné složitosti klinického stavu

Porodnická anestezie

Vzhledem ke krátké očekávané délce života a špatné dlouhodobé prognóze u kojenců v případě tracheální ageneze u těchto pacientů neexistují žádné zprávy týkající se porodnické anestezie.

Reference:

1. Saleeby MG, Vustar M, Algren J. Tracheal agenesis: A rare disease with unique Airway considerations. *Anesthesia and analgesia* 2003;97(1):50-2, table of contents
2. Payne WA. Congenital absence of the trachea. *Brooklyn Med J* 1900;14:568
3. de Groot-van der Mooren MD, Haak MC, Lakeman P, Cohen-Overbeek TE, van der Voorn JP, Bretschneider JH, et al. Tracheal agenesis: Approach towards this severe diagnosis. Case report and review of the literature. *European journal of pediatrics* 2012;171(3):425-31
4. Mandrekar SR, Amoncar S, Pinto RG. Tracheal agenesis with broncho-esophageal fistula in VACTERL / TACRD association. *Indian journal of human genetics* 2013;19(1):87-9
5. Dijkman KP, Andriessen P, van Lijnschoten G, Halbertsma FJ. Failed resuscitation of a newborn due to congenital tracheal agenesis: A case report. *Cases journal* 2009;2:7212
6. Floyd J, Campbell DC, Jr., Dominy DE. Agenesis of the trachea. *The American review of respiratory disease* 1962;86:557-60
7. Faro RS, Goodwin CD, Organ CH, Jr., Hall RT, Holder TM, Ashcraft KW, et al. Tracheal agenesis. *The Annals of thoracic surgery* 1979;28(3):295-9
8. Soh H, Kawahawa H, Imura K, Yagi M, Yoneda A, Kubota A, et al. Tracheal agenesis in a child who survived for 6 years. *Journal of pediatric surgery* 1999;34(10):1541-3
9. Lange P, Fishman JM, Elliott MJ, De Coppi P, Birchall MA. What can regenerative medicine offer for infants with laryngotracheal agenesis? *Otolaryngology--head and neck surgery: Official journal of American Academy of Otolaryngology-Head and Neck Surgery* 2011;145(4):544-50
10. Baroncini-Cornea S, Fae M, Gargiulo G, Gentili A, Lima M, Pigna A, et al. Tracheal agenesis: management of the first 10 months of life. *Paediatric anaesthesia* 2004;14(9):774-7
11. Yoshino J, Mizuno K, Jimi N, Sumiyoshi R, Izumi K. Case of trachea agenesis managed with esophageal intubation. *Masui. The Japanese journal of anesthesiology* 2012;61(1):74-8
12. Fuchimoto Y, Mori M, Takasato F, Tomita H, Yamamoto Y, Shimojima N, et al. A long-term survival case of tracheal agenesis: Management for tracheoesophageal fistula and esophageal reconstruction. *Pediatric surgery international* 2011;27(1):103-6
13. Usui N, Kamiyama M, Tani G, Takama Y, Soh H, Uehara S, et al. Three-stage reconstruction of the airway and alimentary tract in a case of tracheal agenesis. *The Annals of thoracic surgery* 2010;89(6):2019-22
14. Bosak JB Pauli E, Santos MC, Engbrecht B, Dalal PG. Diagnosis and Airway Management in a Neonate with Laryngeal Atresia, Tracheal Agenesis and a Broncho-Esophageal Fistula: A Case Report. *Open Access Scientific Reports* 2012;1(5).doi:10.4172/scientificreports.298
15. Vaikunth SS, Morris LM, Polzin W, Gottliebson W, Lim FY, Kline-Faith B, et al. Congenital high airway obstruction syndrome due to complete tracheal agenesis: an accident of nature with clues for tracheal development and lessons in management. *Fetal diagnosis and therapy* 2009;26(2):93-7
16. De Jose Maria B, Drudis R, Monclus E, Silva A, Santander S, Cusi V. Management of tracheal agenesis. *Paediatric anaesthesia* 2000;10(4):441-4
17. Strouse PJ, Newman B, Hernandez RJ, Afshani E, Bommaraju M. CT of tracheal agenesis. *Pediatric radiology* 2006;36(9):920-6
18. Panthagani ID, Santos MC, D'Angio CT. Use of computed tomography to categorize the type of tracheal agenesis. *Journal of pediatric surgery* 2009;44(5):1044-6
19. Tran K, Cohen DE. Anesthesia for fetal surgery. *Smith's Anesthesia for Infants and Children*. Eight ed: ELSEVIER MOSBY 2011, chapter 19:589-604.

Datum poslední úpravy: Listopad 2015 (přeloženo srpen 2020)

Toto doporučení bylo připraveno:

Autoři

Priti G Dalal, Associate Professor, dětský anesteziolog, Penn State Hershey Medical Center, Penn State Hershey Children's Hospital, Hershey, USA

pdalal@hmc.psu.edu

Toto doporučení bylo recenzováno:

Recenzenti

Recenzent 1

Chris Bleeker, anesteziolog, Radboud University Medical Centre, 6500 HB Nijmegen, The Netherlands

Recenzent 2

Mayke van der Putten, Department of Pediatrics, Radboud University Medical Centre, 6500 HB Nijmegen, The Netherlands

mayke.vanderputten@radboudumc.nl

Toto doporučení bylo přeloženo do českého jazyka:

Překladatel

Michaela Richtrová, anesteziolog, Klinika dětské anesteziologie a resuscitace, Fakultní nemocnice Brno a Lékařská fakulta Masarykovy univerzity, Brno

richtrova.michaela@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/>