



Mysleli jsme na všechno? ...

... aneb když jedna komplikace nestačí

Radan Swaczyna, KARIM FNO, 1.12.2018

Mladí anesteziologové, 6.4.2019



Úvod

- ▶ Sobota, 1.12.2018
- ▶ Brzké odpoledne – trauma ambulance
- ▶ Dítě V.K., narozeno 2017 (1,5let), 10kg – s rodiči ad trauma ambulance
- ▶ Pád z „výšky“ – postýlka 30 cm vysoko, poté jedno zvracení, chvilková porucha hybnosti LHK
- ▶ Na ambulanci dítě bez deficitu, bez poruchy hybnosti
- ▶ Vyšetření RTG lebky + kontrola dětská neurologie

RTG na centrálním příjmu

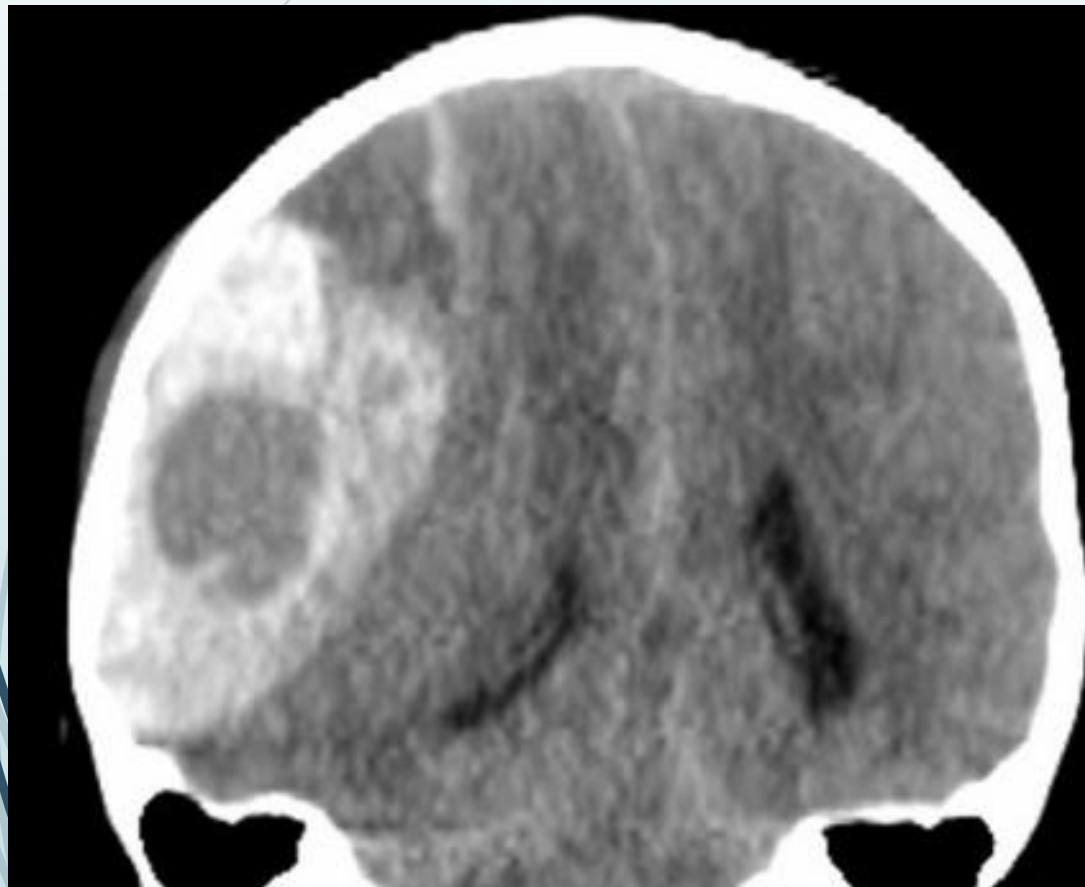




Neurologická ambulance

- ▶ Příjezd dítě – rodiče udávají nadměrnou spavost
- ▶ Projevy neurologické lateralizace – křeč LHK, vymizení hybnosti levostranných končetin, mydriáza vpravo
- ▶ Porucha vědomí – progredující somnolence, reakce pouze na algický podnět
- ▶ Akutně CT mozku, monitoring vitálních funkcí – dítě KP stabilní

CT mozku





Další postup

- ▶ Dg. fissura kalvy + EDH vpravo
- ▶ Kontaktování neurochirurga, anesteziologa, pracoviště OPRIP
- ▶ Z důvodu progresu stavu transport na neurochirurgický sál
- ▶ Při příjmu dítě somnolentní/soporózní, nereagující, mydriatická zornice
- ▶ Volání starších/zkušenějších kolegů
- ▶ Obtížné zajištění
- ▶ Urychlení úvodu do CA – celotělový křečový paroxysmus



... když přichází první komplikace Smith – Lemli – Opitzův syndrom

- ▶ SLOS – autozomálně recesivní onemocnění, porucha metabolismu cholesterolu
- ▶ Popsán roku 1964 u pacientů s mikrocefálií, hypospádií, poruchou příjmu potravy
- ▶ Další příznaky – rozštěpy patra, syndaktilie, PMR, dysmorfie obličeje, malformace srdce, plic, jater, ledvin, nedostatečná tvorba steroidních hormonů, malabsorbce vitamínů rozpustných v tucích
- ▶ Prevalence 1/10 000 (až 1/40 000) – třetí nejčastější metabolická vada (cystická fibróza, fenylketonurie)
- ▶ Rozsah postižení od mírné formy až po intrauterinní úmrtí
- ▶ Dítě V.K. – neznámý rozsah primárního postižení + PEG



... komplikace pokračují aneb situace na OP

- ▶ Pro křečový stav – 3 mg Apaurinu i.v.
- ▶ Telefonická informace o obtížné OTI v minulosti
- ▶ Úvod 20mg Propofol, SCHJ 10 mg, Sufenta 2 µg + Sevofluran
- ▶ Opakování obtížné OTI – kanyla č. 4, těsnost není ideální – nereintubujeme
- ▶ Začátek operačního výkonu – TK 100/50, TF 100/min



... komplikace se hromadí aneb situace na OP

- Po 10 minutách (řez) zhroucení oběhu – TK 40/20, TF 150/min
- Evakuace EDH, krvácení z pod tvrdé pleny – SDH
- Extrémní dávky vazopresorů – 3 µg/kg/min
- Tekutinová resuscitace



Problematika situace

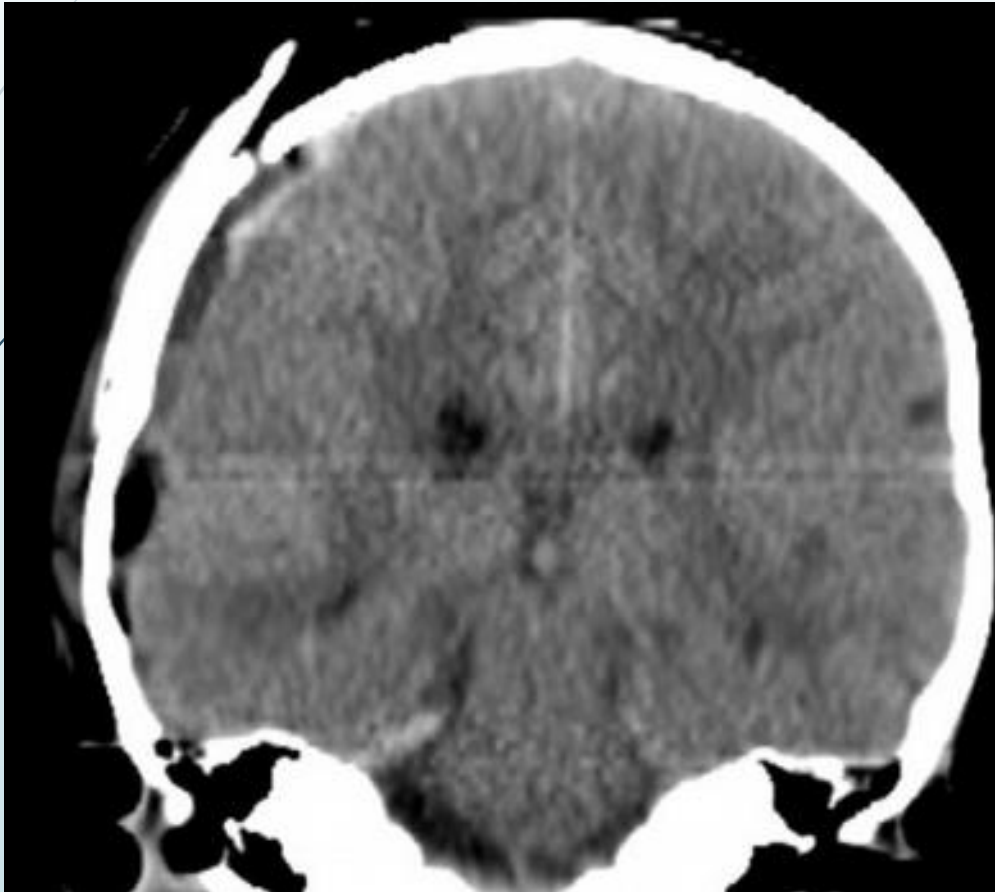
- Schopnost hodnocení krevní ztráty – odsávačka, proplach, roušky
- Dítě 10 kg – krevní oběh 800ml
- Schopnost perioperačního zajištění
- Nehodnotitelnost kvality ventilace – nevhodná OTI
- Hypotermie

Snaha o stabilizaci stavu

- ▶ Tekutiny – 30ml/kg
- ▶ Bolus ERD – 20ml/kg
- ▶ Ošetření krvácení
- ▶ Stažení zornic
- ▶ Snížení vazopresorů – 0,6 $\mu\text{g/kg/min}$ – transport ad OPRIP

- ▶ Kontrolní KO + ABR – HB 122 g/l, pH 7,32, LAC 2,6
- ▶ S odstupem 4 hodin kontrolní CT mozku

Kontrolní CT mozku



Happy end se nekoná ...

- ▶ Stabilizace stavu
- ▶ V nočních hodinách rozvoj hyperpyrexie – jádro více než 41 °C
- ▶ Fyzikální chlazení, antipyretika bez efektu
- ▶ Prohlubování hypotenze – NA + dobutamin, následně A + Empressin
- ▶ Nad ránem epizody hypoglykémie s nutností korekce
- ▶ Lab – pH 7,15, Lac 4,8, myoglobin 4800 µg/l, CK 27 µkat/l



... aneb poslední komplikace

- ▶ Vysazeno tlumení k posouzení postižení CNS
 - ▶ Kmenová areflexie
- ▶ Rozvoj MODS, DIC
- ▶ Fixní mydriáza
- ▶ Infaustní prognóza
 - ▶ Asystolie v 11:37, exitus
- ▶ Pitva
 - ▶ Mozkový edém + známky DIC



Kde nastal problém

- ▶ Možné příčiny hyperpyrexie
 - ▶ Sepses
 - ▶ Bez elevace zánětlivých parametrů
 - ▶ Centrální teploty
 - ▶ Pooperační příznivý nále
 - ▶ Potransfúzní reakce
 - ▶ Maligní hypertermie
 - ▶ Anebo ...



Maligní hypertermie

- ▶ Farmakogenetické onemocnění, AD, 1:30 000
- ▶ Neadekvátní reakce na úrovni svalové tkáně – porucha regulace Ca
- ▶ Porucha ryanodiového receptoru – porucha zpětného vychytávání Ca
- ▶ KO: spasmus žvýkacích svalů, teploty, vzestup EtCO₂, pokles PaCO₂, tachykardie, acidóza, rigidita – acidóza, hypotenze, nárůst myoglobinu, CK, MODS, exitus
- ▶ Léčba – Dantrolen
- ▶ Doposud nic nového ...

Vztah SLOS – MH ?

- ▶ MH 19. chromozom – SLOS 11. chromozom
- ▶ Jediná asociace – MH a Central Core Disease (myopatie)
- ▶ V minulosti popsány případy:
 - ▶ Rozvoj rigidity bez vzestupu teplot
 - ▶ Teploty + nárůst CK + myoglobin
 - ▶ Několik případů MH po podání halotanu
- ▶ Diagnóza MH ?
 - ▶ Nárůst teplot, myoglobin, CK, oběhové selhání
 - ▶ Bez nárůstu EtCO₂, K⁺, dlouhá latence mezi operací, operaci již v minulosti



Take home message ...

- ▶ I velký problém může vzniknout nenápadně
- ▶ Jedna komplikace nevylučuje další
- ▶ When in doubt, when in trouble – call for help
- ▶ Někdy se smířit s „jednoduchou“ diagnózou



Ikdyž myslíme na vše ...
nemusí to stačit.

Děkuji za pozornost

Swaczyna