

Doporučení pro vedení anestezie u **Syndromu amniálních pruhů**

Název nemoci: Syndrom amniálních pruhů
ICD 10: P02.8

Synonyma: Syndrom vrozených konstrikcí, ADAM komplex (amniotické deformity, adheze, mutace), sekvence amniálních pruhů, kongenitální konstriční pruhy, pseudoainhum, limb body wall complex, amniotic disruption complex, annular grooves, vrozené amputace, Streeterovy pruhy, Streeterova anomálie, transversální terminální defekty končetin, aberantní tkáňové pruhy, amniochorionální mesoblastické fibrózní pruhy, amniální pruhy.

Souhrn o nemoci: Syndrom amniálních pruhů (Amniotic band syndrome, ABS) zahrnuje široké spektrum vrozených malformací, dle postižené části těla.

Existují dvě hypotézy tvorby amniálních pruhů a ABS. Teorie “vnějšího modelu” je vysvětlována rupturou amnionu bez ruptury chorionu, což kvůli ztrátě amniotické tekutiny skrze původně propustný chorion, vede k přechodnému oligohydramnionu. Plod se pak skrze defekt dostává do extra-embryonálního coelomu a do kontaktu s “lepkavým” mesodermem na choriálním povrchu amnionu. To vede k “zapletení” částí těla plodu a k oděrkám kůže. Toto “zapletení” částí těla vytváří konstriční pruhy a amputace, zatímco oděrky kůže vedou k narušení kůže a k defektům, jako je cefalokéla. Otok kolem pruhů pak může způsobit asymetrický rozštěp obličeje.

Streeterův “vnitřní model” předpokládá, že anomálie a fibrózní pruhy jsou stejného původu, způsobené poruchou vývoje zárodečného terčíku raného embrya.

Většina případů ABS není genetického původu, ale objevují se sporadicky a neopakují se u sourozenců nebo dětí postižených jedinců. Mezi implikované etiopatologické faktory patří trauma matky, teratogenní inzulty, oophorektomie během těhotenství, nitroděložní tělísko, amniocentéza a výskyt poruch pojiva v rodině (Ehlerův-Danslosův syndrom). [1]

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

Postihuje obě pohlaví stejně, s incidencí 1 na 1 200 až 15 000 živě narozených dětí [2] a 1 na 70 mrtvě narozených dětí. [3]

Vzhledem k možnosti kombinací různých anomálií neexistují dva identické případy ABS. Děti s ABS mají velice polymorfní klinický nález:

Kraniofaciální defekty: vertikální a šikmé rozštěpy obličeje, rozštěp rtu a patra, defekty orbity (anophthalmus, microphthalmus, enophthalmus), korneální abnormality, microtia, malformace centrálního nervového systému (anencefalie, encefalokéla, asymetrická meningokéla) a defekty kalvy.[4]

Defekty trupu: defekt hrudní stěny s extrofií srdce, hypoplázie plic, skolióza, defekt břišní stěny, extrofie břišních orgánů, strangulace pupečníku (často letální). [5]

Defekty končetin: konstriční pruhu, lymfedém prstů, zkrácení končetin nebo intrauterinní amputace končetin, amputace prstů na rukou (nejčastěji druhý, třetí a čtvrtý prst) a na nohou, syndaktylie, hypoplázie prstů, pes equinovarus congenitus (talipes equinovarus, clubfoot), pseudoartróza, dislokace kyčle, obrna periferních nervů.

Další anomálie: gastroschíza, atrézie tenkého střeva, ageneze ledviny, Patauův syndrom, septo-optická dysplázie.

V roce 1961, Petterson popsal klasifikaci [6], která je aktuální i dnes:

- a) Jednoduché prstencové konstriční
- b) Prstencové konstriční doprovázené deformitou distální části s nebo bez lymfedému
- c) Prstencové konstriční doprovázené fúzí distálních částí rozsahu od mírné po závažnou akrosyndaktylii
- d) intrauterinní amputace.

ABS je často obtížně diagnostikován před narozením. Prenatální ultrazvuk může pomoci vizualizovat amniální pruhu připojené k plodu a restrikci jeho pohybu, konstriční prstence na končetinách a nepravidelné amputace prstů na rukou nebo na nohou, s terminální syndaktylií. Novější 3D a 4D ultrazvukové techniky přispívají k senzitivnější prenatální diagnostice ABS. MRI vyšetření plodu může být nápomocné u komplikovanějších případů. Dopplerovské vyšetření stlačené končetiny může být užitečné ke stanovení diagnózy intrauterinní amputace a k rozhodnutí o intrauterinní léčbě. Fyzikální vyšetření je rozhodující při postnatální diagnostice ABS, s důrazným pátráním po možných malformacích různých orgánů a částí těla. Ultrazvuk, echokardiografie a rentgenové vyšetření může pomoci diagnostikovat, nebo naopak vyloučit další související anomálie.

Management strategie ABS záleží na rozsahu souvisejících anomálií. Léčba je většinou chirurgická, s individuálním přístupem ke každému jednotlivému případu. Většina doporučení zahrnuje použití Z-plastiky nebo W-plastiky po excizi konstričního pruhu, v jednofázovém nebo dvoufázovém přístupu. O ukončení těhotenství je většinou uvažováno při diagnóze závažných kraniofaciálních nebo orgánových abnormalit, zatímco lehčí defekty končetin mohou být řešeny chirurgicky postnatálně.

V poslední době byly uskutečněny pokusy o prenatální léčbu ABS - fetoskopické odříznutí amniálních pruhů laserem před tím, než jejich komprese způsobí malformace plodu. [7] Patterson ve své studii na 52 pacientech s kongenitálními konstričními prstenci popsal pouze dva případy amputací pod kolenem současně s dalšími muskuloskeletálními defekty. [6] Zych et al. v roce 1983 popsal případ zahrnující kongenitální pruhu, pseudoartrózu a hrozící

gangrénu dolní končetiny, která byla zachráněna provedením mnohočetných Z-plastik. [8] Greene et al. doporučoval jednorázové uvolnění cirkumferenčních kongenitálních konstričních pruhů, které bylo provedeno na všech čtyřech končetinách. [9] V roce 2006, Samra et al. popsal případ závažné konstriktce amniálním pruhem ohrožujícím dolní končetinu novorozence, která byla zachráněna mnohočetnými Z-plastikami během následných kontrol po dobu šesti let. [10] Nedávno Choulakian et al. popsal dvoufázový přístup přímého uzavření po excizi konstričního pruhu. [11] Outcome onemocnění závisí na závažnosti přidružených malformací.

Typické výkony

Chirurgický výkon se většinou provádí kvůli kosmetickému hledisku, stupňovitá korekce může zajistit adekvátní vaskularitu zbývající končetiny nebo prstu. Časté je uvolnění konstričních pruhů postižené končetiny. Intrauterinní chirurgický výkon, syndaktylie, vrozené amputace, 3D tisk protetiky, rekonstrukční operace rozštěpu rtu a patra, strabismus, pes equinovarus (clubfoot).

Je-li přítomna konstriktce kolem prstů nebo končetin, může být nutná urgentní chirurgická terapie kvůli ohrožení cév.

Typ anestezie

Nejsou žádná specifická doporučení pro celkovou nebo lokální anestezii. Celková anestezie spolu s regionální nebo lokální anestézií je z pohledu pediatrického pacienta a následného managementu pooperační bolesti výhodnější.

Nezbytná doplňková předoperační vyšetření (vedle standardní péče)

Zevrubná anamnéza, klinické hodnocení a adekvátní laboratorní testy pomohou odhalit systémovou anomálii. Anesteziologické záznamy z předchozích operací pomohou získat představu o managementu zajištění dýchacích cest.

U pacientů s ABS se závažnou skoliózou může být riziko přidružených srdečních nebo plicních onemocnění kvůli omezené velikosti hrudníku. [12] U pacientů s ABS zvažte předoperační vyšetření pediatrem, kardiologem nebo pneumologem, k vyloučení jakýchkoliv vrozených anomálií nebo chorob, a k posouzení připravenosti pacienta k operačnímu výkonu a optimalizaci jeho stavu před výkonem.

Zvláštní příprava na zajištění dýchacích cest

V případech, které zahrnují kraniofaciální postižení, musí být anesteziolog připraven na obtížné zajištění dýchacích cest. Navíc u deformit u ABS může být zajištění dýchacích cest obtížné kvůli odlišné anatomii (menší velikost, hlasivky mezi C1-C4 s přední angulací, velká a měkká epiglottis, velký okciput) a fyziologii (časté obstrukce horních dýchacích cest během celkové anestezie, rychlejší metabolismus, rychlejší desaturace během apnoe).

Měly by být připravené pomůcky k obtížnému zajištění dýchacích cest, různé velikosti endotracheálních kanyl, laryngeální masky, videolaryngoskop, pediatrický fibroskop atd.

Defekty charakteru zkrácení končetin mohou způsobit obtížné zajištění cévního vstupu.

Často se u pacientů s ABS vyskytuje rozštěp rtu nebo patra. [13] U pacientů s velkým rozštěpem patra se pro zlepšení vizualizace hlasivek během přímé laryngoskopie může defekt vyplnit kouskem gázy.

Zvláštní příprava před podáním krevních derivátů

Potřeba perioperační transfuze závisí na stavu pacienta. Borkar et al. popsal případ ABS u dospělé ženy s těžkou anémií (hemoglobin 5,1 gm%) a trombocytózou (počet destiček 785000/mm³). Byly jí podány dvě jednotky krve. [14]

Zvláštní příprava před zahájením antikoagulace

Není popisována.

Zvláštní opatření při polohování, transportu a mobilizaci pacienta

Polohování nebo mobilizace pacientů s ABS s abnormálními kontrakturami končetin mohou být obtížné. Maximální pozornost je potřeba věnovat podložení končetin a míst možných otlaků bavlněnými rolkami nebo gelovými polštářky před chirurgickým výkonem.

Interakce chronické medikace a anesteziologických agens

Nejsou popisovány.

Anesteziologický postup

Vzhledem k často limitované spolupráci pediatrických pacientů může být nápomocná sedativní premedikace a přítomnost rodičů před úvodem do anestezie.

Každý pacient s ABS vyžaduje individuální plán anestezie. Rozhodnutí o inhalačním nebo intravenózním úvodu do anestezie by mělo být zváženo individuálně.

Muñoz et al. popsal případ amniálního pruhu obkružujícího pupečník a levou dolní končetinu, které byly uvolněny fetoskopicky laserem ve 21. gestačním týdnu. Plod měl intramuskulární anestezii a matka epidurální anestezii a sedaci. [15] Plodu byl podán intramuskulárně atropin (10 µg / kg), fentanyl (15 µg / kg) a vecuronium (0.1 mg / kg).

Zvláštní či doplňující monitorace

Mohou být provedeny opatření k prevenci hypotermie, jako zakrytí končetin teplými přikrývkami, zvýšení teploty v místnosti a ohřátí intravenózních tekutin. Extubace by měla být provedena za pravidelné spontánní ventilace, při výrazném pohybu všech končetin, při dobré saturaci krve kyslíkem a při absenci významné hypotermie.

Možné komplikace

K tomuto onemocnění je nutný multidisciplinární přístup a outcome záleží na závažnosti malformací.

Pooperační péče

Měly by být dodrženy standardní zásady pooperační péče a léčby bolesti.

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

Nejsou popisovány.

Ambulantní anestezie

Tato možnost závisí na typu chirurgického výkonu, stavu pacienta a vzdálenosti mezi nemocnicí a bydlištěm pacienta.

Porodnická anestezie

Není známo.

Reference:

1. Mistry T, Mathur R, Saini N, Rathore P. Perioperative management of amniotic band syndrome: a case report and literature review. *Anaesth Pain & Intensive Care* 2015;19(4):505-9
2. Stevenson RE, Hall JG. *Human Malformations and related anomalies*, 2nd ed, Oxford University Press 2006.p.871
3. Kalousek DK, Bamforth S. Amnion rupture sequence in previable fetuses. *Am J Med Genet* 1988; 31:63
4. Bouguila J, Ben Khoud N, Ghrissi A, Bellalah Z, Belghith A, Landolsi E, et al. Amniotic band syndrome and facial malformations. *Rev Stomatol Chir Maxillofac.* 2007;108(6):526-9
5. Poeuf B, Samson P, Magalon G. Amniotic band syndrome. *Chir Main* 2008 Dec;27 Suppl 1:S136-47
6. Patterson TJ. Congenital ring-constrictions. *Br J Plast Surg* 1961;14:1-31
7. Quintero RA, Morales WJ, Phillips J, Kalter CS, Angel JL. In utero lysis of amniotic bands. *Ultrasound Obstet Gynecol* 1997;10(5):316-20
8. Zych GA, Ballard A. Constriction band causing pseudarthrosis and impending gangrene of the leg. A case report with successful treatment. *J Bone Joint Surg* 1983;65A:410-12
9. Greene WB. One stage release of congenital constriction bands. *J Bone Joint Surg Am* 1993;75:650-65
10. Samra S, Samra AH. Threatened lower extremity in a neonate from a severely constricting amniotic band. *Ann Plast Surg* 2006;57:569-72
11. Choulakian MY, Williams HB. Surgical correction of congenital constriction band syndrome in children: Replacing Z-plasty with direct closure. *The Canadian Journal of Plastic Surgery.* 2008;16(4):221-3
12. Laub D. *Congenital Anomalies of the Upper Extremity: Etiology and Management.* 1st edition. New York: Springer; 2014.p.42-43
13. Buccoliero AM, Castiglione F, Garbini F, Moncini D, Lapi E, Agostini E, Fiorini P, Taddei GL. Amniotic Band Syndrome: a case report. *Pathologica.* 2011;103(1):11-3
14. Borkar MS, Gajbhare P, Pandey VR, Patil S. A Case of Congenital Amniotic Band Syndrome Involving All the Four Limbs With Severe Anemia With Thrombocytosis: A Rare Occurrence in an Elderly Adult. *Indian Journal of Applied Research* 2015;5(7):24-5
15. Muñoz C, Munar F, Manrique S, Higuera T. Liberación de brida amniótica: implicaciones anestésicas [Amniotic bands division: anesthetic implications]. *Med Clin (Barc).* 2008 Dec 6;131(20):796-7.

Datum poslední úpravy: červenec 2017 (přeloženo květen 2020)

Toto doporučení bylo připraveno:

Autoři

Tuhin Mistry, MD, Anaesthesiologist, Room No. A-92, RD Hostel, SMS Medical College and Hospital, Jaipur, Rajasthan, India
dr.tuhin2014@gmail.com

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

Toto doporučení bylo recenzováno:

Recenzenti

Anupam Das, Department of Dermatology, Building - "Prerana" 19, Phoolbagan, Kolkata, West Bengal, India
anupamdaser@gmail.com

Sinem Ciloglu, Department of Plastic and Reconstructive Surgery, Haydarpasa Training and Research Hospital, Haydarpasa Egitim ve Arastirma Hastanesi, Plastik ve Rekonstruktif Cerrahi Klinigi, Istanbul, Turkey
eroglusinem@yahoo.com

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

Toto doporučení bylo přeloženo do českého jazyka:

Překladatel: Eva Klabusayová, Anesteziolog, Klinika dětské anesteziologie a resuscitace, Fakultní nemocnice Brno a Lékařská fakulta Masarykovy univerzity, Brno, Česká republika, E-mail: 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/>