

ARTYKUŁ POGLĄDOWY/REVIEW PAPER

Otrzymano/Submitted: 10.05.2012 • Poprawiono/Corrected: 30.11.2012. • Zaakceptowano/Accepted: 03.12.2012

© Akademia Medycyny

Znieczulenie dziecka z zespołem Downa – standard czy wyzwanie

Anaesthesia in children with Down's syndrome – standard or challenge

**Alicja Bartkowska-Śniatkowska¹, Małgorzata Grześkowiak²,
Jowita Rosada-Kurasińska¹, Bartłomiej Kociński³**

¹ Klinika Anestezjologii i Intensywnej Terapii Pediatrycznej, Katedra Anestezjologii i Intensywnej Terapii, Uniwersytet Medyczny im. Karola Marcinkowskiego w Poznaniu

² Zakład Dydaktyki Anestezjologii i Intensywnej Terapii, Katedra Anestezjologii i Intensywnej Terapii, Uniwersytet Medyczny im. Karola Marcinkowskiego w Poznaniu

³ Klinika Kardiochirurgii Dziecięcej, Katedra Kardio-Torakochirurgii, Uniwersytet Medyczny im. Karola Marcinkowskiego w Poznaniu



Streszczenie

Znieczulenie dziecka z zespołem Downa nadal stanowi wyzwanie dla anestezjologa, związane zarówno z samą chorobą *per se*, rosnącą gwałtownie liczbą interwencji diagnostycznych i operacyjnych, wymagających bądź to sedacji, bądź znieczulenia, jak i odmiennością populacyjną dotyczącą najmłodszych pacjentów. Zamysłem autorów jest przybliżenie problematyki znieczulenia dzieci z zespołem Downa anestezjologom pracującym na co dzień w szpitalach dziecięcych, jak i tym, którzy taki trud podejmują sporadycznie. Dzieci z zespołem Downa stanowią, bowiem, odmienną grupę pacjentów pediatrycznych, u których ryzyko powikłań jest większe. Częstość nagłego zatrzymania krążenia dochodzi u nich nawet do 19 na 10.000 znieczuleń, choć ogólnie u wszystkich dzieci jest niższa: 2,1/10.000. Najczęstszą przyczyną, oprócz ciężkiej bradykardii (3,66%), są powikłania oddechowe (1,83%) i zachłyśnięcie (1,83%), bronchospazm (0,43%), trudna intubacja (0,54%). Właściwa ocena i kwalifikacja przed znieczuleniem, przewidywanie powikłań, unikanie ich lub właściwe zapobieganie im, znieczulenie w szpitalu dziecięcym, może w istotnym stopniu przyczynić się do zmniejszenia powikłań okołoperacyjnych i wpłynąć pozytywnie na jakość znieczulenia w tej grupie chorych. *Anestezjologia i Ratownictwo 2012; 6: 415-422.*

Słowa kluczowe: znieczulenie, dzieci, zespół Downa

Abstract

Anaesthesia in children with Down's syndrome is still the great challenge for the anaesthesiologist because of the specificity of the disease *per se*, rapid development of diagnostic and interventional medical procedures performed in this group of patients, as well as differences typical for paediatric population. The authors would like to renew the problem of anaesthesia in children with Down's syndrome both for paediatric anaesthesiologists and as well for those anaesthesiologists who only occasionally perform anaesthesia in children in their daily practice. Children with Down's syndrome constitute the different group of patients, with higher risk of adverse events. The ratio of cardiac arrest in this group is 19 per 10.000 of anaesthesia, even generally in children is lower and about 2,1/10.000. The most important cause is severe bradycardia (3,66%), subsequently respiratory complication (1,83%), aspiration (1,83%), bronchospasm (0,43%) and consequences of difficult intubation (0,54%). With good

pre-anaesthetic assessment, proper pre-operative preparation and good intra-operative care, children with Down's syndrome could be safely anaesthetized. *Anestezjologia i Ratownictwo 2012; 6: 415-422.*

Keywords: anaesthesia, children, Down syndrome

Wprowadzenie

Ryzyko urodzenia dziecka z zespołem Downa wzrasta wraz z wiekiem matki. Częstość urodzeń dzieci z zespołem Downa przez matki poniżej 20 roku życia wynosi 1:2000, a po 40 roku życia – 1:40. Większość kobiet decyduje się jednak na poród do 40 r.ż., chociaż na przełomie ostatnich dwóch wieków ten trend uległ istotnej zmianie, na co wpłynęły czynniki kulturowe, edukacyjne czy finansowe i sprawiły, że tendencje do porodów w późniejszym wieku są aktualnie co raz większe. Jednak według aktualnych statystycznych analiz, odsetek dzieci z zespołem Downa w grupie rodzających powyżej 40 roku życia wynosi zaledwie 20%, a 80% dzieci z zespołem Downa ma matki poniżej 35 roku życia.

Znieczulenie dzieci z zespołem Downa stawia przed anestezjologiem wiele wyzwań, związanych zarówno z samą chorobą *per se*, rosnącą gwałtownie liczbą interwencji diagnostycznych i operacyjnych, wymagających do ich przeprowadzenia sedacji, znieczulenia ogólnego lub regionalnego, jak i odmiennością populacyjną dotyczącą najmłodszych i młodych pacjentów. Praca ta może przybliżyć problematykę znieczulenia dzieci z zespołem Downa anestezjologom pracującym na co dzień w szpitalach dziecięcych, jak i tym, którzy takie wyzwania podejmują sporadycznie.

Genetyka w zespole Downa

W 95% wada polega na istnieniu dodatkowego chromosomu 21, który prawie zawsze pochodzi od matki (47, XX, +21). W większości przypadków przyczyną tej mutacji jest mechanizm nondysjunkcji podczas oogenezy - 88%, a tylko 8% podczas spermatogenezy. Innym, znacznie rzadziej występującym mechanizmem, jest translokacja 14-21, zwana translokacją Robertsonowską, w której fragment dodatkowego chromosomu 21 zostaje *de novo* przyłączony do chromosomu 14 (45, XX, t (14;21q)). Jeżeli nosicielem jest matka, to ryzyko urodzenia dziecka z tym zespołem wynosi 1:3 – 1:10, podczas gdy nosicielstwo u ojca zmniejsza ryzyko do 1:20. Jeszcze

innym mechanizmem jest mozaikowość, której następstwem jest nierozdzielenie się komórek podczas podziału w embrionie, w wyniku czego powstają dwie linie komórek, jedna z 46, a druga z 47 chromosomami (mos 46,XX/47,XX,+21 lub mos 46,XY/47,XY,+21). W tej wadzie nasilenie objawów zależy od ilości komórek z trisomią 21, zwłaszcza tych zlokalizowanych w mózgu. Jeszcze inną wadą jest duplikacja fragmentu chromosomu 21, z charakterystycznym zapisem genetycznym w postaci - 46, XX, dup (21q) i 46, XY, dup (21q) [1].

Charakterystyka pacjentów z zespołem Downa

Niektóre noworodki wyglądają podobnie do innych dzieci zaraz po urodzeniu, a cechy charakterystyczne dla zespołu Downa pojawiają się u nich dopiero w wieku niemowlęcym. Dominują zmiany anatomiczne w obrębie głowy z płaskim profilem twarzy, zwłaszcza grzbietu nosa, spłaszczoną potylicą, małą głowiem, krótkogłowiem i nadmiarem skóry na karku. Najbardziej zauważalne są uniesione zewnętrzne kąciki oczu ze zmarszczką nakątną w wewnętrznych kącikach i plamkami Brushfielda w tęczęwkach, co nadaje niemowlakom odmienny wygląd. Tym odmiennościami budowy twarzy towarzyszą otwarte usta, duży i brudowaty język oraz małe i zaokrąglone uszy. Defekty anatomiczne obejmują również kończyny górne i dolne, a wśród nich skrócenia lub brak paliczek, klinodaktylię (skrzywienia), ze znamioną dużą przerwą między palcem 1 i 2 stopy. Dłonie i podeszwy stóp posiadają charakterystyczne linie papilarne rąk oraz bruzdę podeszwową. Wady wrodzone układu kostnego obejmują niestabilność łączy szczytowo-obrotnikowego w kręgosłupie szyjnym, z nadmierną ruchomością potyliczno-dźwigaczową, nieprawidłowym zębem obrotnika i hipoplastycznym tylnym łukiem kręgu C₁ [2-4]. W wielu przypadkach stwierdza się wrodzoną przetokę łzową, atreżję przewodu łzowego, co w efekcie sprzyja nadmiernemu łzawieniu i częstym zapaleniom woreczka łzowego [5,6]. Zaburzeniom wzroku (krótkowzroczność, oczopląs, zez, zaćma wrodzona)

towarzyszą wczesne zaburzenia słuchu (niedosłuch) [7,8]. Obraz dopełnia charakterystyczna hipoplazja zębów. Wada serca u dzieci z zespołem Downa jest dość częsta i występuje prawie u 40% z nich, głównie pod postacią przetrwałego przewodu tętniczego, częściowego ubytku przegrody międzyprzedsionkowej i międzykomorowej oraz tetralogii Fallota. Inne nieprawidłowości w budowie serca mogą obejmować ubytek międzykomorowy, zaburzenia odejścia aorty, przerost prawej komory ze stenozą płucną oraz zwiększone ryzyko zespołu Eisenmengera, z nadciśnieniem płucnym i odwróceniem przepływu prawo-lewo [9]. U wielu dzieci stwierdza się także wady wrodzone przewodu pokarmowego pod postacią atrezji dwunastnicy i/lub odbytu, choroby Hirschsprunga, a ponad 93% z nich prezentuje refluks żołądkowy.

Stałym elementem zespołu Downa jest opóźnienie umysłowe dzieci, z IQ od 30 do 70, oraz wczesne objawy choroby Alzheimera. W tej grupie pacjentów średnia długość życia jest krótsza, głównie jednak ze względu na współistnienie wad serca i ostrych białaczek szpikowych. W ostatnim czasie tendencja ta zmienia się i wiele osób z zespołem Downa aktualnie żyje nawet powyżej 60 roku [10].

Odmienności anatomiczne dotyczące układu oddechowego u dzieci z zespołem Downa wymagają od anestezjologa specjalnego postępowania przedoperacyjnego, włącznie z kwalifikacją lub nie, do grupy pacjentów z tzw. „trudnymi drogami oddechowymi” („difficult to intubate patient”) [11]. Czynniki zwiększonego ryzyka obejmują m.in. duży i wystający język, mikrognację, krótkie podniebienie twarde, krótką i płetwistą szyję, długą nagłośnię, węższą tchawicę i laryngomalację. Nadreaktywność górnych dróg oddechowych, potęgowana często przez refluks żołądkowo-przełykowy, jest przyczyną powtarzających się zapaleń górnych i dolnych dróg oddechowych, co ma istotne znaczenie zwłaszcza przy współistniejącej wrodzonej obniżonej odporności [12].

Problemy anestezjologiczne

Populacja dzieci z zespołem Downa jako potencjalnych pacjentów nie jest zbyt duża i stanowi około 1%, ale różnorodność objawów w tym zespole i rosnąca liczba kwalifikacji do różnych zabiegów diagnostycznych i leczniczych, stawia tę grupę pacjentów w zdecydowanie innym świetle [13]. Potencjalne problemy w okresie okołoznieczuleniowym dotyczą głównie

zaburzeń neurologiczno-psychologicznych, współistniejących wad serca, zwiększonego ryzyka trudnej intubacji, wielu zaburzeń endokrynologicznych i metabolicznych [14].

Ocena przedoperacyjna

Niestety, dotychczas nie udało się ustalić tzw. złotego środka („gold standard”) w ocenie przedoperacyjnej pacjentów z zespołem Downa. Żadna z powszechnie stosowanych skal nie uwzględnia, bowiem, oceny stanu neurologicznego takiego pacjenta. Godną polecenia wydaje się skala: SPABOS Compliance Score (Sensorial, Psychological, Anatomical, Biological, Operational, Surgical), uwzględniająca zarówno aspekty chirurgiczne jak i psychologiczne [15]. Dzieci z zespołem Downa to pacjenci, u których bardzo wyraźnie widoczne są różnego typu i różnego stopnia zaburzenia behawioralne, psychologiczne i mentalne, w związku z czym należałoby ich zakwalifikować do tzw. grupy „pacjentów niewspółpracujących” [16]. Dobra relacja lekarz – pacjent często jest niedoceniana, zwłaszcza przez anestezjologów, a w kontakcie z tymi chorymi jakże niezwykle istotna. Powinna ona opierać się na zdobyciu wzajemnego zaufania i sympatii, co nie zawsze jest możliwe do uzyskania, ale zawsze należy podjąć taką próbę, zwłaszcza, że dzieci z zespołem Downa wielokrotnie powracają do szpitali. Jednym z istotnych elementów powodzenia w tej relacji jest odpowiednia i efektywna kontrola bólu w okresie okołoperacyjnym, z uwzględnieniem charakterystycznych dla tych pacjentów różnic. Stałym obrazem w zespole Downa jest zwiększone odczuwanie bólu, a także lęku i niepokoju, których podłożem są zaburzenia nocycypcji i neurotransmisji, odchylenia w strukturze i funkcji receptorów opioidowych, a także nierównomierne ich rozmieszczenie w ośrodkowym układzie nerwowym [17,18]. Stąd należy również pamiętać, że wskazania do sedacji z zachowaniem przytomności, sedacji głębokiej, czy znieczulenia ogólnego, są dużo szersze u tych chorych w porównaniu z innymi pacjentami populacji pediatrycznej, a ze względu na wyższe ryzyko powikłań, nawet sedacja płytka powinna być przeprowadzona przez anestezjologa, w szpitalu.

Podczas wizyty premedykacyjnej stan zdrowia niemowląt i dzieci, wady wrodzone i współistniejące choroby, ocenia się powszechnie według sześciostopniowej skali ASA (American Society of Anesthesiologists),

według której im wyższa punktacja, tym cięższy stan pacjenta i tym wyższe ryzyko zdarzeń niepożądanych. Dzieci stanowią odmienną grupę pacjentów pod względem dojrzałości anatomicznej i fizjologicznej, i dlatego w dziecięcej praktyce anestezjologicznej ryzyko powikłań okołoznieczuleniowych jest nadal wyższe niż u dorosłych, i tym częściej dochodzi do zdarzeń niepożądanych im wyżej oceniono dziecko wg ASA. Ta reguła nie zawsze okazuje się prosta, gdyż 33% dzieci, u których doszło do NZK w okresie okołoperacyjnym oceniono jednak przed operacją na I lub II [19]. Pacjenci z zespołem Downa oceniani są wg ASA na II i więcej, w zależności od współistniejących wad wrodzonych i różnego stopnia niewydolności narządów. Wieloczynnikowa analiza znieczulanych 209 dzieci z tą chorobą wykazała ścisły związek pomiędzy wysoką oceną ich stanu fizycznego wg ASA a występowaniem bradykardii podczas indukcji wziewnej z zastosowaniem sewofluranu. Współistnienie wady serca oraz wysokie średnie stężenia sewofluranu podczas znieczulenia, dodatkowo zwiększały ryzyko niepożądanych zdarzeń kardiologicznych [20].

Według doświadczonych anestezjologów – utrzymanie drożności dróg oddechowych jest nauką i sztuką jednocześnie. Z przeglądu piśmiennictwa wynika, że co miesiąc ukazuje się ok. 25 artykułów dotyczących tzw. przypadków trudnej intubacji. Do grupy wysokiego ryzyka trudnej intubacji należą także pacjenci z zespołem Downa, zwłaszcza noworodki i małe dzieci, u których na odmienności anatomiczne charakterystyczne dla wieku niemowlęcego i wczesnodziecięcego, nakładają się odchylenia związane z genetycznie uwarunkowanym zespołem Downa [21-24]. Należy wspomnieć w tym miejscu, że dla małych dzieci charakterystyczny jest anatomicznie duży język, krtań o kształcie lejkowatym, z największą częścią zlokalizowaną na poziomie chrząstki pierścieniowatej, w okolicy podgłośniowej, nagłośnia długa i zwisająca, tchawica i oskrzela o wysokim oporze oddechowym, mięśnie międzyżebrowe słabo rozwinięte, przepona głównym mięśniem oddechowym. Uznana na całym świecie skala ASA, wydaje się być niewystarczająca w ocenie okołoperacyjnej ze względu na niepełną ocenę drożności dróg oddechowych w pediatrii, zwłaszcza gdy zaburzenia te ulegają nasileniu w pozycji leżącej chorego dziecka albo dotyczą grupy pacjentów tzw. trudnych do intubacji („difficult to intubate patient”), jakimi z pewnością są dzieci z zespołem Downa. Podczas oceny anestezjologicznej przed znieczuleniem,

niezwykle istotna jest zatem identyfikacja pacjentów z wysokim ryzykiem ewentualnych powikłań oddechowych pooperacyjnych, zwłaszcza niemowląt z rozpoznaniem zespołem Downa, u których ryzyko jest wyższe w porównaniu z pozostałymi dziećmi (5,77% vs 4,52%). Dobrym i przydatnym testem w przewidywaniu trudności w utrzymaniu prawidłowej drożności dróg oddechowych jest Skala Mallampati i laryngoskopia bezpośrednia [25]. Procedura pierwszego badania polega na otwarciu przez pacjenta jamy ustnej, wysunięciu języka i obejrzeniu tylnej ściany gardła lub bezpośredniej ocenie strun głosowych w badaniu drugim. U mniejszych oraz niewspółpracujących dzieci badanie to można przeprowadzić w pozycji leżącej, z pomocą szpatułki uciskającej język. Tomografia komputerowa i/lub rezonans magnetyczny odcinka szyjnego kręgosłupa mogą również okazać się pomocne w ocenie wrodzonych anomalii anatomicznych. Niestabilność łącza szczytowo-obrotnikowego jest o tyle groźna dla anestezjologa, że w większości przypadków nie daje wyraźnych objawów klinicznych, zarówno w ogólnym badaniu przedmiotowym, jak i szczegółowym neurologicznym [26,27]. Kwestią nierozstrzygniętą pozostaje ilość i czas kontrolnych badań radiologicznych w tej grupie pacjentów. Według niektórych autorów powinno się je przeprowadzić dwukrotnie: pierwsze między 5 a 10 r.ż. i powtórzyć w 15 r.ż. [28]. Wczesna identyfikacja pacjentów umożliwia zaplanowanie i zastosowanie odpowiednich technik podczas wentylacji i intubacji, co dodatkowo może przyczynić się do zmniejszenia powikłań. Zaleca się długą preoksygenację, ułożenie głowy i szyi w pozycji neutralnej, unikanie odchylenia głowy, ograniczenie stosowania niedepolaryzujących leków zwiotczających mięśnie (NDMR), zastosowanie maski krtaniowej, a także w cięższych i skomplikowanych przypadkach a priori kwalifikację do bronchofiberoskopii.

Zalecenia anestezjologiczne

▪ Układ oddechowy

To, czego można spodziewać się przystępując do znieczulenia dziecka z zespołem Downa to: trudności z prowadzeniem wentylacji przez maskę twarzową, zwłaszcza im młodsze jest dziecko i im dłuższa preoksygenacja jest konieczna. Trzeba pamiętać, że im mniejsze dziecko tym większe ryzyko wczesnej depresji oddechowej, nawet po zwykłych dawkach leków nasennych i analgetycznych, zwłaszcza przy współistniejącej

wiotkości mięśni w tej grupie pacjentów. Kłopoty z wentylacją mogą pojawiać się prawie zawsze w chwili, gdy ustaje oddech spontaniczny dziecka. Prosta metoda, ułatwiająca wentylację z zastosowaniem maski twarzowej, jest zastosowanie rurki ustno-gardłowej.

Niektórzy autorzy opisują także przypadki niemowląt i małych dzieci z zespołem Downa, u których konieczne było zastosowanie rurki intubacyjnej znacznie mniejszej od przewidywanej, nawet o 2 rozmiary. Według naszych doświadczeń ten aspekt nie jest tak istotny w tej grupie chorych jak wyżej zasygnalizowana wczesna depresja oddechowa. Na pewno istotne jest ułożenie neutralne głowy dziecka ze względu na ryzyko niestabilności w górnym odcinku kręgosłupa szyjnego [29].

Podczas wybudzenia możemy spodziewać się bardzo istotnych powikłań w postaci kurczu głōśni i kurczu oskrzeli, do których predysponują czynniki ryzyka takie jak wrodzony defekt anatomiczny, częste obturacyjne infekcje górnych dróg oddechowych, przewlekłe zapalenia zatok, nosa i ucha, bezdechy nocne, niewłaściwa i/lub urazowa intubacja, przedłużona intubacja, reakcja anafilaktyczna podczas znieczulenia [30,31]. Spazm krtaniowy i stridor są stanami często towarzyszącymi znieczuleniu w pediatrii i to mimo znacznego rozwoju zarówno farmakologii jak i technik znieczulenia. Szacuje się, że 50% dzieci w 1-4 roku życia narażonych jest na ryzyko wystąpienia spazmu bezpośrednio i później, nawet do 4 godzin po ekstubacji. Dlatego istotnym jest wdrożenie i stosowanie (sic!) schematu postępowania profilaktycznego, obejmującego min. rozpoznanie i wnikliwą analizę czynników ryzyka podczas wizyty przed znieczuleniem, odpowiednią kwalifikację pacjenta, wybór optymalnej metody znieczulenia i wybór optymalnej metody udrożnienia dróg oddechowych (preferowana maska krtaniowa). Pacjenci z zespołem Downa stanowią grupę znacznie trudniejszą do leczenia zachowawczego, stąd konieczność czasowej tracheotomii należy również rozważyć, choć dekaniulacja wczesna może okazać się niepewna.

W 2010 roku ukazała się duża praca, w której prospektywnej analizie czynników ryzyka w anestezji pediatrycznej poddano prawie 9300 znieczulanych dzieci. Wprawdzie w tym badaniu nie przedstawiono osobno omawianej grupy chorych z zespołem Downa, to jednak warto podkreślić ogromną skalę powikłań oddechowych w okresie okołoperacyjnym w populacji pediatrycznej. „Pozytywne objawy” oddechowe takie

jak suchy nocny kaszel, świszczący oddech podczas ćwiczeń oraz więcej niż 3 incydenty świszczącego oddechu w ciągu 12 miesięcy wykazywały ścisłą korelację z kurczem krtani i/lub oskrzeli, napadami kaszlu i desaturacji oraz ogólnie niedrożności górnych dróg oddechowych w okresie okołoperacyjnym ($p \leq 0,0001$). Natomiast objawy takie jak aktualna lub w ostatnich 2 tygodniach infekcja układu oddechowego, 2 lub więcej członków rodziny z rozpoznaną astmą, rodzinna atopia oraz palenie papierosów, istotnie przyczyniały się do wyższego ryzyka oddechowych powikłań okołoznieczuleniowych u małych i większych dzieci ($p < 0,001$) [32]. W takich przypadkach proponuje się rozpatrzenie indukcji znieczulenia metodą dożylną, podtrzymanie znieczulenia wziewne, unikanie intubacji (preferowana maska twarzowa lub krtaniowa) oraz przeprowadzenie znieczulenia jednak przez anestezjologa tzw. dziecięcego, oczywiście tylko w warunkach szpitalnych.

■ Układ krążenia

Dziecko z zespołem Downa ze współistniejącą wadą serca przygotowywane do znieczulenia powinno mieć aktualną konsultację kardiologiczną, wraz z badaniem echokardiograficznym serca. W tej grupie chorych, wśród zaburzeń hemodynamicznych dominuje bradykardia i hipotensja, zwłaszcza podczas indukcji wziewnej wysokimi stężeniami sewofluranu. Najistotniejszym czynnikiem ryzyka tych powikłań, wymienianych na pierwszym miejscu, jest wysoka ocena wg skali ASA, dalej odpowiednio: współistnienie wady serca, nadwrażliwość na atropinę oraz wysokie stężenia sewofluranu podczas indukcji. Jedną z istotnych metod zapobiegania tym powikłaniom jest zmniejszenie stężenia sewofluranu zaraz po uzyskaniu stężenia szczytowego, szczególnie u pacjentów z wysokim ASA [20]. Jednakże fenomen wystąpienia bradykardii i hipotensji w odpowiedzi na wysokie stężenia sewofluranu wydaje się być niezależny od występowania wady serca u dzieci z zespołem Downa [20]. Jeśli takie dziecko ma założoną kaniulę dożylną, metodą z wyboru powinna być indukcja dożylna i następnie podtrzymanie znieczulenia metodą wziewną. Jeśli dziecko nie ma założonego wenflonu przed znieczuleniem, to indukcja dożylna nie jest metodą polecaną do szerokiego stosowania, ze względu na konieczność pokonania trudności emocjonalnych i intelektualnych przy zakładaniu kaniuli dożylniej. U dzieci z zespołem Downa nie jest to łatwe, a czasem wręcz niemożliwe,

nawet jeżeli miejsce wprowadzenia kaniuli wcześniej znieczulono miejscowo maścią EMLA.

Warto też pamiętać o innej odpowiedzi organizmu dziecka z tym zespołem na atropinę, zwłaszcza gdy konieczne jest jej zastosowanie w wybranych operacjach lub istnieją wskazania do zastosowania leczniczego. Najczęściej dzieci z zespołem Downa wykazują wyraźną nadreaktywność na ten lek, co może mieć ogromne znaczenie przy stosowaniu wysokich dawek sewofluranu i stymulacji przywspółczulnej przez operatora. Opisywana jest jednak też oporność lub prawidłowa odpowiedź na atropinę podczas leczenia bradykardii i wtedy poleca się standardowe lub wyższe dawki tego leku [14].

■ Zaburzenia endokrynologiczne

Dzieci z zespołem Downa prezentują często niedoczynność tarczycy, stąd zalecane są rutynowe badania skriningowe endokrynologiczne. W tej grupie pacjentów leczenia najczęściej wymagają dzieci w przedziale wiekowym od roku do poniżej trzech lat, a najrzadziej w okresie późnego dzieciństwa (6 do 12 lat). Przed znieczuleniem jest wymagana kontrola poziomu hormonów tarczycy [33].

■ Leczenie przeciwbólowe

Dzieci z zespołem Downa prezentują zmniejszoną percepcję bólu, która może być związana z podwyższonym poziomem peptydów opioidowych w korze czołowej. W korze czołowej wykazano podwyższony poziom leukoencefaliny oraz dynorfiny A [17]. Pacjenci z zespołem Downa nie są zdolni do opisanego i określenia jak odczuwają ból, zatem pomocne mogą okazać się skale, pozwalające na ocenę bólu u tych dzieci. Jedną z polecanych jest COMFORT-Behavior Scale (COMFORT-B), która ocenia typowe reakcje na ból takie jak: grymasy, płacz, ruchy ciała oraz napięcie mięśniowe [34]. Według autorów, rekomendujących zastosowanie powyższej skali, zastosowanie midazolamu i morfiny w dawkach typowych okazało się skutecznym postępowaniem terapeutycznym w tej grupie pacjentów.

■ Infekcje

Infekcje górnych dróg oddechowych, jak i zapalenia płuc, są dość częste u dzieci z zespołem Downa. U podłoża częstszych zachorowań leży dysfunkcja układu immunologicznego, szczególnie w zakresie podklas immunoglobuliny G. Infekcje bakteryjne

mogą rozwinąć się *denovo*, albo też po infekcjach wirusowych. Szczególnie narażoną grupą pacjentów są dzieci poddane znieczuleniu ogólnemu do zabiegów kardiochirurgicznych. W tym przypadku zawsze wymagana jest właściwa profilaktyka antybiotykowa [35]. W pozostałych przypadkach antybiotykoterapia profilaktyczna nie różni się zasadniczo od postępowania rutynowo stosowanego u innych dzieci. Jednakże szczególnej uwadze poleca się odpowiednie zabezpieczenie miejsc wkłuc donaczyniowych.

Podsumowanie

U niemowląt i małych dzieci ilość powikłań w okresie okołoperacyjnym jest nadal wyższa niż u dorosłych i wynosi 1,26% [36]. Dzieci z zespołem Downa stanowią inną grupę pacjentów, u których ryzyko powikłań jest jeszcze większe. Częstość nagłego zatrzymania krążenia dochodzi u nich nawet do 19 na 10.000 znieczuleń, choć ogólnie u wszystkich dzieci jest niższa: 2,1/10.000. Najczęstszą przyczyną, oprócz ciężkiej bradykardii (3,66%), są oczywiście problemy oddechowe, zwłaszcza zamknięcie dróg oddechowych (1,83%) i zachłyśnięcie (1,83%), bronchospazm (0,43%), ale też trudna intubacja (0,54%) [37].

Trudno przewidzieć ilość niepowodzeń w tej grupie pacjentów, jeżeli nałożą się na nie dodatkowe czynniki charakterystyczne i typowe dla całej pozostałej populacji dziecięcej, o których w codziennej praktyce anestezjologicznej często się zapomina lub je lekceważy [38]. Takie zdarzenia jak kwalifikacja w trybie pilnym lub nagłym do znieczulenia i operacji, niepełne wyposażenie sali operacyjnej (zwłaszcza gdy pacjent ma mniej niż 2 lata), niedoświadczony anestezjolog lub tzw. anestezjolog „dorosły”, niedostateczny nadzór pielęgniarski – to tylko niektóre z tych czynników. Jeżeli do tych trudności dołączyć jeszcze aspekty medyczne charakterystyczne dla zespołu Downa to obejmą one współistniejące ciężkie choroby układowe i wady wrodzone, upośledzenie oddychania (bezdech, spazm dróg oddechowych), ryzyko przedawkowania leków, i co ciekawe, w większym stopniu dotyczyć one będą populacji chłopców.

Właściwa ocena i kwalifikacja dzieci z zespołem Downa przed znieczuleniem/sedacją, znajomość czynników wysokiego ryzyka, przewidywanie potencjalnych powikłań, unikanie ich lub właściwe zapobieganie im, sedacja lub znieczulenie tylko przez anestezjologa, najlepiej w szpitalu dziecięcym, może

w istotnym stopniu przyczynić się do zmniejszenia powikłań okołoperacyjnych i wpłynąć pozytywnie na jakość znieczulenia.

Adres do korespondencji:

✉ Alicja Bartkowska-Śniatkowska
Klinika Anestezjologii i Intensywnej Terapii
Pediatrycznej, Szpital Kliniczny im. Karola Jonschera,
ul. Szpitalna 27/33; 60-572 Poznań,
☎ (+48 61) 849 14 78
✉ asniatko@ump.edu.pl

Konflikt interesów / Conflict of interest

Brak/None

Piśmiennictwo

1. http://pl.wikipedia.org/wiki/Zesp_Downa.
2. Fernandes ML, Faria NC, Goncalves TF, Santos BH. Anesthesia for tonsillectomy in a child with Klippel-Feil Syndrome associated with Down Syndrome. Case report. Rev Bras Anesthesiol 2010;60:315-20.
3. Bhattarai B, Kulkarni AH, Kalingaravar S, Upadya MP. Anesthetic management of a child with Down's syndrome having atlanto axial instability. JNMA J Nepal Med Assoc 2009;48:66-9.
4. Morton RE, Khan MA, Murray-Leslie C, Elliott S. Atlantoaxial instability in Down's syndrome: a five year follow up study. Arch Dis Child 1995;72:115-8.
5. Salvio CC, Hida WT, Filho JV, Cunha M, dos Santos Araújo J. Congenital epiphora in patients with Down syndrome. Arq Bras Oftalmol 2007;70:423-7.
6. Keserü M, Richard G, Galambos P. A case of bilateral lacrimal fistula associated with Down syndrome. Orbit 2010;29:152-3.
7. Clarke RW. Ear, nose and throat problems in children with Down syndrome. Br J Hosp Med 2005;66:504-6.
8. Shott SR. Down syndrome: common otolaryngologic manifestations. Am J Med Genet C Semin Med Genet 2006;142C:131-40.
9. Bai W, Voepel-Lewis T, Malviya S. Hemodynamic changes in children with Down syndrome during and following inhalation induction of anesthesia with sevoflurane. J Clin Anesth 2010;22:592-7.
10. Kunimatsu T, Greenan S, Yamashita A, Yamamoto T, Ikeda M. Use of moderate sedation for a patient with Down syndrome, intellectual disability, and Eisenmenger syndrome: a case report. Spec Care Dentist 2011;31:41-3.
11. Shott SR. Down syndrome: analysis of airway size and a guide for appropriate intubation. Laryngoscope 2000;110:585-92.
12. Shapiro NL, Huang RY, Sangwan S, Willner A, Laks H. Tracheal stenosis and congenital heart disease in patients with Down syndrome: diagnostic approach and surgical options. Int J Pediatr Otorhinolaryngol 2000;54:137-42.
13. Bhattarai B, Kulkarni AH, Rao ST, Mairpadi A. Anesthetic consideration in downs syndrome-a review. Nepal Med Coll J 2008;10:199-203.
14. Borland LM, Colligan J, Brandom BW. Frequency of anesthesia-related complications in children with Down syndrome under general anesthesia for noncardiac procedures. Paediatr Anaesth 2004;14:733-8.
15. Santamaria LB, Di Paola C, Mafra F, Fodale V. Preanesthetic evaluation and assessment of children with Down's syndrome. Scientific World Journal 2007;7:242-51.
16. Guaré Rde O, Ciamponi AL, Romano MM. Behavioral and physiological changes in children with Down syndrome using mechanical and chemomechanical (Carisolv) caries removal methods. Spec Care Dentist 2008;28:195-200.
17. Mafra F, Fodale V. Opioids and Down's syndrome. J Opioid Manag 2006;2:93-8.
18. Cetrullo N, Cocchi S, Guadagni MG, Piana G. Pain and anxiety control in Down syndrome. Minerva Stomatol 2004;53:619-29.
19. Becker DE, Haas DA. Management of complications during moderate and deep sedation: respiratory and cardiovascular considerations. Anesth Prog 2007;54:59-69.
20. Kraemer FW, Stricker PA, Gurnaney HG, McClung H, Meador MR, Sussman E, et al. Bradycardia during induction of anesthesia with sevoflurane in children with Down syndrome. Anesth Analg 2010;111:1259-63.
21. de Jong AL, Sulek M, Nihill M, Duncan NO, Friedman EM. Tenuous airway in children with trisomy 21. Laryngoscope 1997;107:345-50.
22. Miller R, Gray SD, Cotton RT, Myer CM 3rd, Nettekville J. Subglottic stenosis and Down syndrome. Am J Otolaryngol 1990;11:274-7.
23. Nakazawa K, Ikeda D, Ishikawa S, Makita K. A case of difficult airway due to lingual tonsillar hypertrophy in a patient with Down's syndrome. Anesth Analg 2003;97:704-5.
24. Shapiro NL, Huang RY, Sangwan S, Willner A, Laks H. Tracheal stenosis and congenital heart disease in patients with Down syndrome: diagnostic approach and surgical options. Int J Pediatr Otorhinolaryngol 2000;54:137-42.

25. Mallampati SR, Clinical sign to predict difficult tracheal intubation (hypothesis). *Can Anaesth Soc J* 1983;30:316-7.
26. Pizzutillo PD, Herman MJ. Cervical spine issues in Down syndrome. *J Pediatr Orthop* 2005;25:253-9.
27. Morton RE, Khan MA, Murray-Leslie C, Elliott S. Atlantoaxial instability in Down's syndrome: a five year follow up study. *Arch Dis Child* 1995;72:115-8.
28. Cullen S, O'Connell E, Blake NS, Ward OC. Atlantoaxial instability in Down's syndrome: clinical and radiological screening. *Ir Med J* 1989;82:64-5.
29. Shott SR. Down syndrome: analysis of airway size and a guide for appropriate intubation. *Laryngoscope* 2000;110:585-92.
30. Ito H, Sobue K, So MH, Sugiura T, Sasano H, Takeuchi A, Katsuya H. Postextubation airway management with nasal continuous positive airway pressure in a child with Down syndrome. *J Anesth.* 2006;20:106-8.
31. Miller R, Gray SD, Cotton RT, Myer CM 3rd, Netterville J. Subglottic stenosis and Down syndrome. *Am J Otolaryngol* 1990;11:274-7.
32. von Ungern-Sternberg BS, Boda K, Chambers NA, Rebmann C, Johnson C, Sly PD, Habre W. Risk assessment for respiratory complications in paediatric anaesthesia: a prospective cohort study. *Lancet* 2010;376:773-83.
33. Carroll KN, Arbogast P, Dudley JA, Cooper WO. Increase in incidence of medically-treated thyroid disease in children with Down Syndrome following re-release of American Academy of Pediatrics Health Supervision Guidelines. *Pediatrics* 2008;122:e493-8.
34. Valkenburg AJ, Boerlage AA, Ista B, Duivenvoorden HJ, Tibboel D, van Dijk M. The COMFORT-Behavior scale is useful to assess pain and distress in 0- to 3-year-old children with Down syndrome. *Pain* 2011;152:2059-64.
35. Pandit C, Fitzgerald DA. Respiratory problems in children with Down syndrome. *Journal of Paediatric and Child Health* 2012;48:E147-52.
36. Larsen R. Ocena przedoperacyjna, ryzyko związane ze znieczuleniem I wybór postępowania anestezjologicznego. W: Kúbler (red.). *Anestezjologia t.1*; 2008. p.: 313-28. Wrocław: Urban & Partner.
37. Borland LM, Colligan J, Brandom BW. Frequency of anesthesia-related complications in children with Down syndrome under general anesthesia for noncardiac procedures. *Paediatr Anaesth* 2004;14:733-8.
38. Butler MG, Hayes BG, Hathaway MM, Begleiter ML. Specific genetic diseases at risk for sedation/anesthesia complications. *Anesth Analg* 2000;91:837-55.