

# Aspekty anestezyjologiczne u pacjentów cierpiących na zespół Cri du Chat

dr med. Anestezjolog

Uta Emmig

region Piemont

Lokalny urząd ds. Zdrowia szpitala Verbano Cusio

Ossola San Biagio / Domodossola

uta.emmig@yahoo.com

1. Co to jest znieczulenie i kiedy się je wykonuje?
2. Zapewnienie jakości w znieczuleniu
3. Problemy anestezyjologiczne chorób rzadkich
4. Dobre wieści na „cri du chat”
5. Praktyczne porady

# Formy znieczulenia

Znieczulenie ogólne = narkoza = głęboki sen

Znieczulenie lokoregionalne

- znieczulenie regionalne **centralny**

(znieczulenie podpajęczynówkowe, znieczulenie zewnątrzoponowe)

- znieczulenie regionalne **peryferyjny**

(blok splotu pachowego, blokada splotu ramiennego)

(Analgo) - Sedacja

# Wskazania do znieczulenia

- Procedury diagnostyczne MRI,  
CT, badanie słuchu

- Opieka dentystyczna

- Interwencje chirurgiczne

Zaplanowany "*w wyborach*" lub awaryjny

- Nagłe wypadki (wypadki drogowe, urazy)

# Składniki znieczulenia

Znieczulenie	brak bólu
Amnezja	brak wspomnień
Rozluźnienie mięśni	brak aktywności mięśni

## Konsekwencje:

➔ Utrata spontanicznego oddychania

➔ Potrzeba wspomagananej/kontrolowanej/  
mechanicznej wentylacji

# Leki w znieczuleniu

Znieczulenie

Opoidy (Fentanyl, Sufentanyl, Remifentanyl, Morfina, Ketanest), „środki przeciwbólowe”, miejscowe środki znieczulające (- „caini”)

Amnezja

znieczulenie dożylnie  
(Benzodiazepiny, propofol, tiopental, etomidat)

anestetyki lotne (izofluran, enfluran, sewofluran, desfluran, N<sub>2</sub>LUB,

Rozluźnienie mięśni

środki zwiotczające mięśnie (sukcynylocholina, miwakurium, atrakurium, norkuronium, rokronium)

# Znieczulenie - ścieżka

1. Premedykacja
2. Monitorowanie
3. Wstępne natlenienie
4. Indukcja znieczulenia
5. Sprawdź trasy w okolicy
6. Rozluźnienie mięśni (opcjonalnie)
7. Wentylacja
8. Monitorowanie
9. Interwencja
10. Znieczulenie
11. Antagonizacja miorelaksacji
12. Koniec znieczulenia

# Jakość wyniku - czy wszystko w porządku?

- Brak bólu
- Brak nudności/wymiotów
- Brak powikłań
- Brak nasilenia choroby
- Pozytywne wyniki leku
- Poprawa jakości życia
- Zadowolenie pacjenta



# Choroby rzadkie

- Częstość występowania <5: 10 000
- Opisano około 7000 rzadkich chorób<sup>[1]</sup>



mała szansa, że personel medyczny zachoruje na rzadką chorobę

[1] Taruscio D i in. Krajowe plany i strategie dotyczące rzadkich chorób w Europie. Adv Exp Med Biol 2010; 686: 475–491



## ***Choroba staje się rzadka kiedy spotykasz go po raz pierwszy!***

***„Choroba staje się rzadka, gdy spotykasz ją po raz pierwszy”***

Veyckemans F. Postępowanie anestezyjologiczne u dziecka z rzadką chorobą.  
Europejski Kongres Anestezjologii Dziecięcej, Berlin, 2010

# Informacje, których potrzebujesz

- Konsekwencje choroby dla znieczulenia?
- Konsekwencje znieczulenia na chorobę?
- Zwiększone ryzyko nieoczekiwanych przypadków?
- Potrzebne są konkretne środki zapobiegawcze?
- Potrzebny jest specjalny nadzór po znieczuleniu?
- Możliwy kurs ambulatoryjny?
- Odpowiedni szpital?

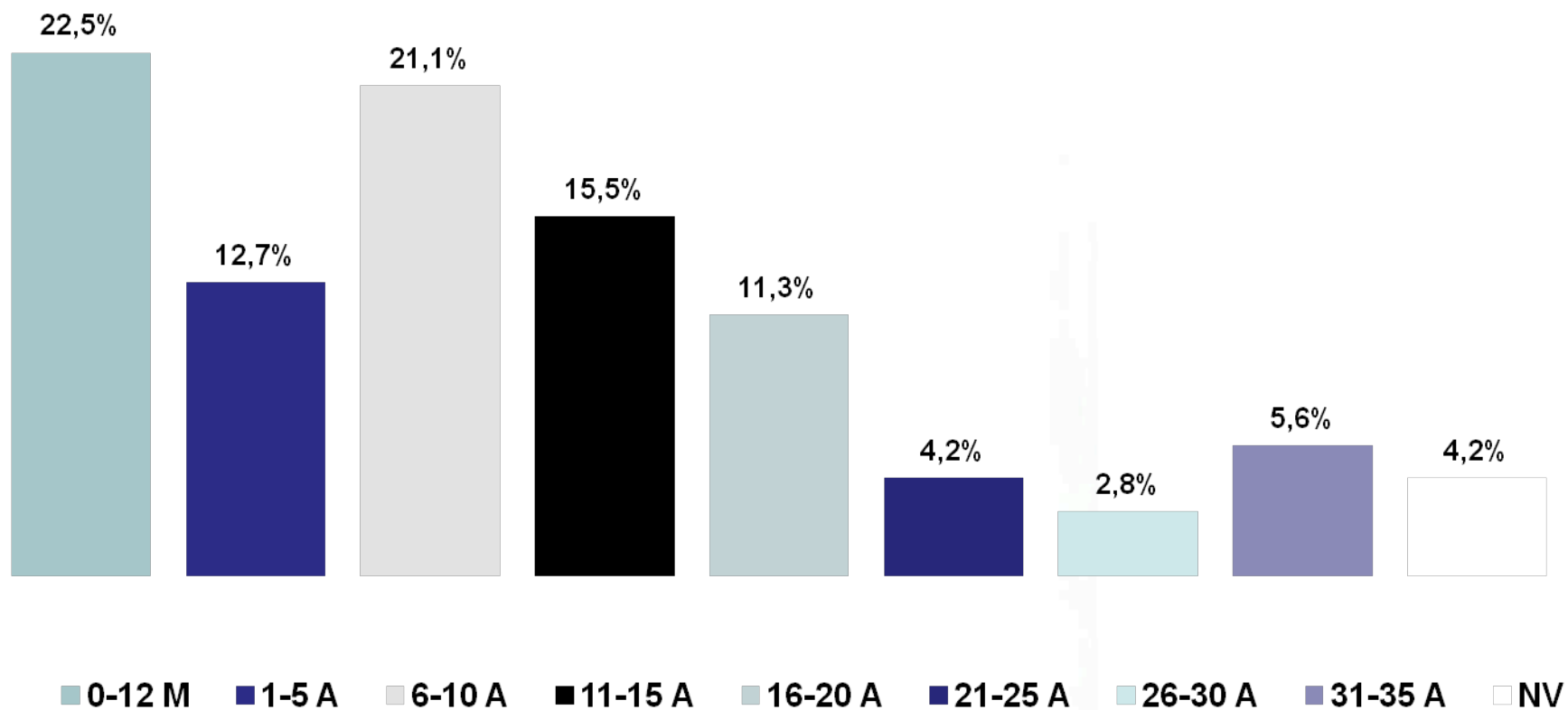


**Badania naukowe i badania wiedzy eksperckiej**

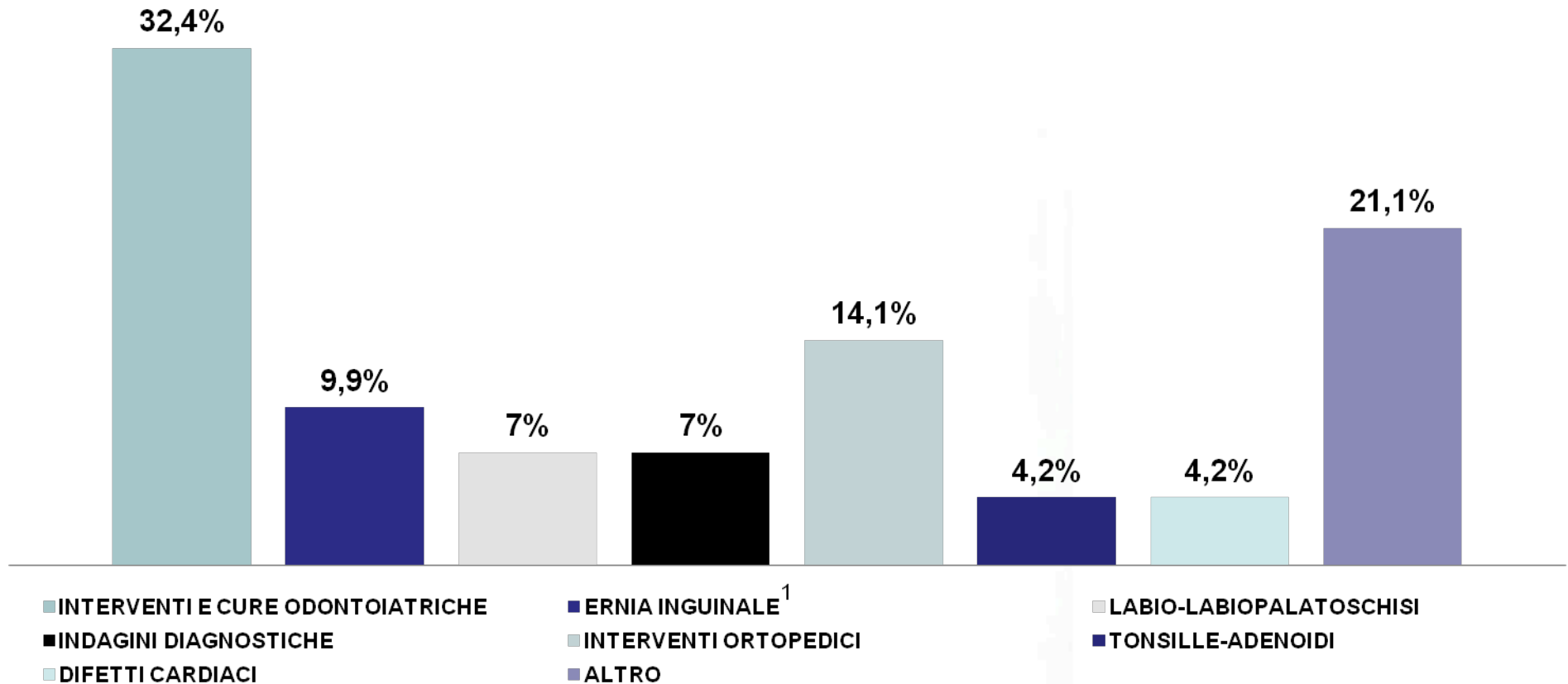
# Cri du chat i znieczulenie

- 40 ankiet
- 32 pacjentów z 71 znieczuleniem

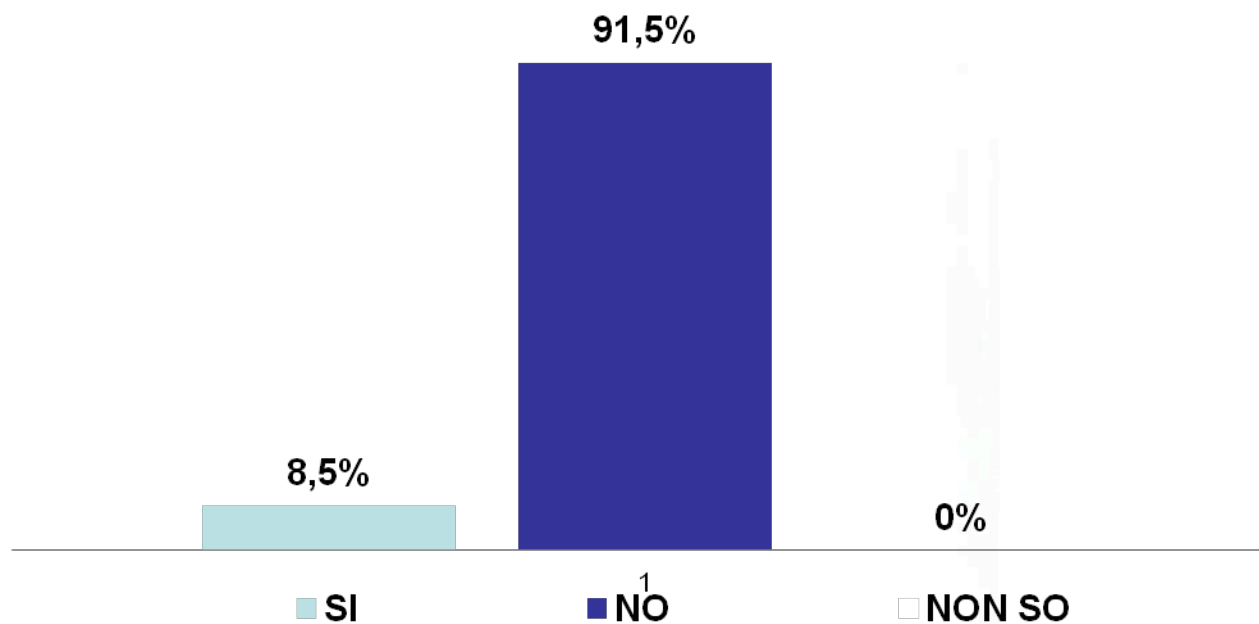
## ETA' ALL'INTERVENTO



## TIPI DI INTERVENTO



## PROBLMI INSORTI DURANTE L'ANESTESIA



# CdC i znieczulenie

- Brak przeciwwskazań do przyjmowania leków
- Brak problemów metabolicznych
- Brak niewydolności serca
- Brak wad rozwojowych krtani/tchawicy?



# CdC i znieczulenie

- Relacja anestezjolog – pacjent – krewni
- Wiek pediatryczny + niedowaga
- Dysmorfia twarzy
- Trudny dostęp żylny?
- Trudna wentylacja wspomaganą?
- Trudna intubacja?

# Wyślij swoje informacje!

- Kserokopia protokołu znieczulenia
- Raport kliniczny
- „Paszport znieczulenia”

# Praktyczne porady



Informacje o syndromie Cri du Chat  
są dostępne na naszej stronie internetowej:

[www.criduchat.it](http://www.criduchat.it)

ABC

Cri du chat Stowarzyszenie Dziecięce  
tylko

