

KAZUISTIKA

Perioperační management císařského řezu u rodičky s Marfanovým syndromem – kazuistika a systematický přehled literatury

Axmann Karel¹, Adamus Milan^{1, 2}

¹Klinika anesteziologie resuscitace a intenzivní medicíny, Fakultní nemocnice Olomouc

²Lékařská fakulta Univerzity Palackého v Olomouci

Anest. intenziv. Med., 25, 2014, č. 5, s. 355–359

SOUHRN

Marfanův syndrom je vrozená porucha pojiva postihující především kardiovaskulární, respirační a pohybový systém. Disekce dilatované proximální aorty je nejzávažnější komplikací a je spojena s vysokou mortalitou. Těhotenství a peripartální období jsou v tomto ohledu zvláště kritické a přinášejí zvýšené riziko akutní aortální disekce. Porodnická péče o pacientky s Marfanovým syndromem představuje speciální a komplexní mezipředmětovou problematiku. Jelikož je patientská populace rodiček s Marfanovým syndromem úzká (až raritní), jsou klinické zkušenosti omezené, a to i v případě specializovaných center. Stejným způsobem jsou limitované i v současnosti dostupné literární zdroje týkající se problematiky peripartální péče u těchto pacientek. V článku je prezentována kazuistika 18leté těhotné pacientky s diagnózou Marfanova syndromu, u níž byl porod bez komplikací veden elektivním císařským řezem v regionální anestezii v 34. týdnu gravidity. V navazujícím přehledu byly analyzovány dostupné relevantní práce zabývající se problematikou anestezie těhotných s Marfanovým syndromem.

KLÍČOVÁ SLOVA

Marfanův syndrom – těhotenství – císařský řez – anestezie

ABSTRACT

Axmann K., Adamus M.: Perioperative management of Caesarean Section in a parturient with Marfan syndrome – case report and systemic review of literature

Marfan syndrome is an inherited disease affecting mainly the cardiovascular, respiratory and musculoskeletal systems. Aortic dilatation and dissection is the major cardiovascular complication associated with high mortality. Pregnancy and peripartum are a critical period accelerating the risk of acute aortic dissection. Peripartum management of patients with Marfan syndrome represents a special complex multidisciplinary issue. Due to the rare diagnosis and small patient population, the clinical experience is limited even in specialized centers. Up-to-date literary resources regarding peripartum care of patients with Marfan syndrome are also scarce. We present a case-report of an 18-year old parturient with the diagnosis of Marfan syndrome who underwent uncomplicated Caesarean Section in regional anaesthesia in the 34th gestational week. Systematic literature review is included, analyzing the recent available papers on anaesthesia for Caesarean Section in patients with Marfan syndrome.

KEYWORDS

Marfan syndrome – pregnancy – Caesarean Section – anaesthesia

ÚVOD

Postižení kardiovaskulárního systému je vedoucím faktorem ovlivňujícím mortalitu a dlouhodobou prognózu pacientů s Marfanovým syndromem (MS). Dilatace a disekce ascendentní aorty jsou hlavní kardiovaskulární komplikace a jsou spojené s vysokou mortalitou [1]. Těhotenství a období kolem porodu jsou v tomto ohledu pro akutní aortální disekci zvláště rizikové [2]. Péče o těhotné s MS představuje zvláštní a komplexní problematiku vyžadující mezioborovou spolupráci gynekologa/porodníka s kardiologem. Samotný porod je považován za nejkritičtější období, zvýšené riziko disekce však přetrvává i několik týdnů po porodu během kojení. Hemodynamická stabilita, zabránění výkyvům krevního tlaku, důsledné monitorování hemodynamiky (včetně echokardiografie) a okamžitá dostupnost konziliárního kardiochirurga (respektive kardiochirurgické intervence) jsou hlavní pilíře peripartální péče. Ta se obvykle odehrává ve specializovaných centrech a je poskytována mezioborovým týmem sestávajícím se z porodníka, kardiologa (respektive kardiochirurga), anesteziologa a neonatologa [3].

POPIS PŘÍPADU

U naší 18leté pacientky byl MS diagnostikován ve věku 14 let na základě klinických kritérií. Sledována byla oftalmologem pro myopii, ortopedem pro skoliózu a kardiologem pro bikuspidální aortální chlopeň s dilatací ascendentní aorty. Chlopenní vada byla prováděna středně významnou regurgitací a průměr kořene aorty byl 38 mm. Pacientka zůstávala po celou dobu prosta kardiologické symptomatologie a bez indikace ke kardiochirurgické intervenci. Půl roku po dovršení 18 let se pacientka do naší nemocnice dostavila ke genetické konzultaci v prvním trimestru těhotenství. Byla podrobně informována o rizicích a potenciálně smrtelných kardiovaskulárních komplikacích v souvislosti s MS a těhotenstvím. Probrána byla i možnost ukončení těhotenství, kterou pacientka odmítla s plným vědomím všech rizik pro sebe i plod. Na základě kardiologického konzilia a transtorakální echokardiografie, která ukázala mírnou dilataci aortálního kořene na 40 mm, byla zahájena antihypertenzní terapie betablokátozem (perorální metoprolol 50 mg, dvakrát denně). Pacientka následně docházela na pravidelné měsíční kardiologické a gynekologické kontroly, které konstatovaly normální průběh těhotenství včetně růstu plodu. Průměr kořene aorty zůstával i ve třetím trimestru těhotenství 40 mm. Na základě mezioborového konzilia za

účasti porodníka, kardiochirurga, anesteziologa a neonatologa bylo naplánováno ukončení těhotenství císařským řezem před termínem porodu, a to i s přihlédnutím k možným rizikům pro plod plynoucím z nezralosti. (Matka byla před porodem zajištěna standardní přípravou kortikoidy.) Císařský řez byl proveden v 34. týdnu gravidity na kardiochirurgickém operačním sále s kardiochirurgickým týmem v záloze. Během výkonu se nevyskytla žádná porodnická či chirurgická komplikace a porozen byl zdravý plod ženského pohlaví vážící 2 500 g se skóre podle Apgarové 9, 9 a 10. Pro výkon byla zvolena spinální anestezie se současným zavedením epidurálního katétru, jenž byl ponechán k pokračující pooperační analgezii. Pro punkci byl použit komerční set (Espocan®, B.Braun, Německo) pro kombinovanou spinální-epidurální anestezii (combined spinal-epidural anaesthesia, CSE) s atraumatickou spinální jehlou G25 zaváděnou přes Tuohyho jehlu G18. Epidurální prostor byl detekován technikou ztráty odporu v meziobratlovém prostoru L2/3, pokus o durální punkci v tomto prostoru však nebyl úspěšný. Byl tedy zaveden epidurální katétr a durální punkce následně úspěšně provedena v kaudálnějším meziobratlovém prostoru L3/4. Aplikováno bylo 2,2 ml 0,5% hyperbarického bupivakainu (Marcain Spinal Heavy 0,5%®, Astra Zeneca, Velká Británie) s promptním nástupem kompletní anestezie dosahující úrovně Th7 (ověřeno orientačně ztrátou taktilního cití). Nástup anestezie byl provázen mírným poklesem tlaku na 90/50 torrů, který byl korigován infuzí krystaloidů (500 ml Ringerova roztoku během 20 minut). Krevní tlak byl monitorován invazivně intravaskulárním katétreem zavedeným v levé radiální arterii a během výkonu zůstával stabilní v rozmezí 120/80 až 100/60 torrů bez nutnosti farmakologické korekce. Zhruba 20 minut před koncem výkonu bylo zahájeno podávání analgetické směsi (0,125% bupivakain se sufentanilem 0,2 mcg/ml směsi) do epidurálního katétru. Podán byl úvodní bolus 6 ml a dále se pokračovalo kontinuální infuzí 5 ml/hodinu. Epidurální analgezie byla dostačující (VAS setrvalo méně než 2 – hodnoceno pomocí modifikované vizuální analogové škály bolesti na stupnici 0–10), bez nutnosti další systémové analgetizace. Po výkonu byla pacientka přijata na kardiochirurgickou jednotku intenzivní péče. Krevní tlak byl během prvních 72 hodin po porodu udržován v bezpečných hodnotách (systolický tlak do 120 torrů) pomocí kontinuálního podávání intravenózních antihypertenziv (nitroglycerin v dávce 0,15–0,6 mcg/kg/h, urapidil 0,2–1 mcg/kg/min a metoprolol 0,2 mcg/kg/min), které bylo postupně nahrazeno stan-

dardní chronickou kombinovanou perorální léčbou (metoprolol 50 mg dvakrát denně, ramipril 1,25 mg jednou denně a amlodipin 10 mg jednou denně). Přechod na chronickou perorální antihypertenzní medikaci byl komplikovaný, a ve snaze zabránit výkyvům tlaku v souvislosti s kojením tak byla po konzultaci s porodníkem laktace farmakologicky potlačena perorálním podáváním cabergolinu v dávce 0,25 mg po 12 hodinách po dobu dvou dnů. Opakované echokardiografické vyšetření v 1. a 5. pooperačním dnu neukázalo žádné změny průměru ascendentní aorty. Čtvrtý den po porodu byla pacientka přeložena na standardní oddělení šestinedělí a za další tři dny byla (spolu se zdravým a prospívajícím novorozencem) propuštěna domů.

SYSTEMATICKÝ PŘEHLED LITERATURY

Problematika anestezie a perioperační péče u císařského řezu rodiček s MS je v literatuře popisována pouze ojediněle. Pomocí databáze Medline (US National Library of Medicine, National Institutes of Health, <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed>) jsme analyzovali všechny relevantní a dostupné práce publikované během posledních dvaceti let. Byl použit vyhledávací řetězec: „(marfan syndrome) AND (anaesthesia) AND ((pregnancy) OR (delivery) OR (cesarean section))“. Hledanému termínu odpovídalo 21 prací, pouze 14 však mělo dostupné abstraktum v anglickém jazyce. Ve všech případech se jednalo o jednotlivé kazuistiky (9 článků) [4, 5, 6, 7, 8, 9, 10, 11, 12, 13] či série případů (5 článků) [14, 15, 16, 17, 18]. Série případů obsahovaly v průměru 5 kazuistik, maximální počet pacientek v jednom souboru byl 15. V 7 pracích se jednalo o elektivní císařský řez v termínu či krátce před ním u pacientek se známou anamnézou MS bez prodělané disekce, avšak s vyšším rizikem jejího vzniku (přítomna dilatace kořene aorty nad 40 mm). V 7 pracích je popisován akutní císařský řez u rodiček s již diagnostikovanou či akutně probíhající aortální disekcí. Tu se ve 4 případech dařilo zvládnout konzervativně [4, 6, 7, 11], popisovány jsou však i případy urgentních císařských řezů s bezprostředně navazujícím kardiokirurgickým výkonem [15, 16]. Víceero prací zkoumá v souvislosti s anestezí k císařskému řezu u rodiček s MS vhodnost, výhody a nevýhody regionální anestezie. Jelikož je u pacientek s rizikem disekce klíčovým požadavkem na anestezii hemodynamická stabilita a prevence výkyvů (především vzestupů) krevního tlaku, jeví se neuroaxiální blokády vzhledem k svému vlivu na kardiovaskulární systém (vazodilatace, pokles systémové vaskulární rezistence) jako výhodné. Ve studovaných kazuistikách byla

regionální anestezie volena častěji, a to v poměru 12 : 6 k anestezii celkové. V největším souboru (12 elektivních císařských řezů) však jednoznačně dominuje anestezie celková (11 z 12 případů) [15]. Z neuroaxiálních technik se v 6 případech jednalo o anestezii epidurální, 6krát o anestezii spinální (z toho 2krát kontinuální) a ve 2 případech byla použita CSE. Jako faktor ovlivňující rozhodování o konkrétní technice jsou nejčastěji zmiňovány tzv. durální ektázie, což jsou výchlípky durálního vaku nejčastěji v lumbální oblasti zvyšující objem likvorového prostoru [17]. Ojediněle se mohou u žen klinicky manifestovat bolestmi zad, verifikovány jsou pomocí zobrazovacích metod (CT, MRI). Změna objemu a dynamiky likvoru ve spinálním prostoru může být důvodem selhání spinální anestezie, jak to dokládají kanadští autoři, kteří jako prevenci selhání doporučují CSE [18]. Korejští autoři ve své kazuistice u pacientky s prokázanými ektáziemi dury volí anestezii epidurální, zdůrazňují však její vyšší technickou obtížnost a riziko nechtěné durální punkce [9]. Jednoznačné stanovisko k volbě anestezie (celková vs. regionální) práce nepřinášejí, ojediněle však argumenty pro tu či onu techniku zaznívají. V souvislosti s celkovou anestezí je více pracemi zdůrazňován požadavek na multimodální (semi-)/invazivní monitorování hemodynamiky včetně transezofageální echokardiografie, pro níž je celková anestezie podmínkou [12, 13, 16]. (Japonští autoři naproti tomu invazivně hemodynamicky monitorovali (centrální katétr, arteriální katétr) i těhotné rodící vaginálně s epidurální analgezií [16].) K celkové anestezii se dále více autorů přiklání v případech, kdy je kvůli muskuloskeletálnímu postižení v rámci MS (skolióza, verifikovaná přítomnost durálních ektázií) regionální anestezie obtížně použitelná [12]. Ve 2 kazuistikách byla zvolena shodná technika celkové doplňované anestezie s použitím remifentanilu, který je v obou pracích shledán pro tyto účely jako vhodný, a to i s přihlédnutím k možné dechové depresi u plodu způsobené jeho částečným transplacentárním přenosem [10, 12]. Navzdory předpokladům se naproti tomu regionální anestezie ukázala jako použitelná i v akutních případech u pacientek s diagnostikovanou disekcí [5, 6, 11]. Francouzští autoři úspěšně použili CSE i u pacientky se současným akutním mitrálním prolapsem a kardiálním selháním s plicním edémem [5].

Pozitivní vliv neuroaxiální anestezie/analgezie na hemodynamiku je doložen i u žen s nižším rizikem disekce (průměr kořene aorty pod 40 mm), které mohly родit vaginálně. Ve všech popsanych případech byla u porodu použita pokračující epidurální analgezie, která účinně bránila vzestupům krevního tlaku během bolestivých

kontrakcí [15, 16]. Mezi základní předoperační opatření v péči o těhotné s MS s vyšším rizikem aortální disekce patří rutinní podávání betablokátorů [19]. Jejich přínos je doložen nejen během těhotenství před porodem, ale i v bezprostředním perioperačním období. Dvě práce popisují úspěšně zvládnutý císařský řez (v celkové i regionální anestezii) u rodiček s probíhající akutní aortální disekcí, která byla zvládána konzervativně pomocí kontinuálně podávaného betablokátoru (landiolol) [8, 11]. Zvažované nežádoucí účinky na plod (bradykardie, hypoglykémie) přitom nebyly zaznamenány. Jako nejzásadnější opatření se pro úspěšnou peripartální péči o těhotné s MS jeví centralizace péče do terciárních pracovišť se zkušeností s tímto typem pacientek. Těhotné by měly být referovány časně a od počátku je doporučován multidisciplinární přístup zahrnující: porodníka, genetika, neonatologa, kardiologa (kardiochirurga) a anesteziologa [15].

ZÁVĚR

Perioperační péče o pacientky s MS podstupující porod císařským řezem představuje zvláštní a ojedinelou problematiku. Vzhledem k malému počtu pacientek jsou zkušenosti jednotlivých pracovišť omezené. Obdobně jsou na tom i dostupné literární zdroje, které jsou limitovány jak v absolutním počtu, tak malým patientským souborem. Obecné principy jsou jasně definovány a akceptovány. Patří mezi ně především:

1. Časný prenatální záchyt rodiček s MS a jejich kardiologické sledování.
2. Centralizace péče na pracoviště se zkušenostmi a dostupnou kardiochirurgickou péčí.
3. Vymezení rizikové skupiny rodiček indikovaných k císařskému řezu.
4. Důraz na hemodynamickou stabilitu s důslednou prevencí (či korekcí) hypertenze v perioperačním a časném pooperačním období.

Na konkrétních stanoviscích či doporučeních týkajících se anesteziologické péče (volba typu anestezie a jejího vedení) se však autoři studovaných prací neshodují.

LITERATURA

1. Paterick, T. E., Humphries, J. A., Ammar, K. A. et al. Aortopathies: etiologies, genetics, differential diagnosis, prognosis and management. *Am. J. Med.*, 2013, 126, 8, p. 670–678.
2. Houston, L., Sullivan, S. Marfan syndrome and vascular dissections during pregnancy, *Minerva Gynecol.*, 2012, 64, 5, p. 409–419.
3. Regitz-Zagrosek, V., Blomstrom Lundqvist, C. et al. ESC guidelines on the management of cardiovascular diseases during pre-

gnancy: the Task Force on the Management of Cardiovascular Diseases during Pregnancy of the European Society of Cardiology. *Eur. Heart J.*, 2011, 32, p. 3147–3197.

4. Adam, H., Radow, L. Anesthesia for section caesarean with aortic dissection in Marfan Syndrome. *Anesthesiol Intensivmed Notfallmed Schmerzther*, 2002, 37, p. 630–635.

5. Ben Letaifa, D., Slama, A., Methamem, M., Ben Jazia, K., Jegham, H. Anesthesia for cesarean section in a Marfan patient with complicated aortic dissection. *Ann. Fr. Anesth. Reanim.*, 2002, 21, 8, p. 672–675.

6. Brar, H. B. Anaesthetic management of a caesarean section in a patient with Marfan's syndrome and aortic dissection. *Anaesth. Intensive Care*, 2001, 29, p. 67–70.

7. Chang, C. Y., Yang, J. M., Lam, C. W., Chen, P. H. Successful management of aortic dissection in a patient with Marfan syndrome during pregnancy. *Am. J. Obstet. Gynecol.*, 2013, 208, p. 3–6.

8. Kamata, K., Morioka, N., Nomura, M., Ozaki, M. Short-acting beta 1-adrenergic blocker is useful for anesthetic management of cesarean section in a patient with Marfan syndrome, *Masui*, 2004, 53, 3, p. 298–2301.

9. Kim, G., Ko, J. S., Choi, D. H. Epidural anesthesia for cesarean section in a patient with Marfan syndrome and dural ectasia - A case report. *Korean J. Anesthesiol.*, 2011, 60, 3, p. 214–216.

10. Miyawaki, Y., Yumiba, T., Asaga, T., Taie, S., Shirakami, G. Remifentanyl is useful for cardiovascular stability during cesarean delivery in a parturient with Marfan's syndrome. *Masui*, 2010, 59, 10, p. 1305–1307.

11. Saeki, N., Taguchi, S., Kawamoto, M. Successful management of a patient with Marfan syndrome complicated with acute aortic dissection using landiolol during Cesarean section. *J. Anesth.*, 2010, 24, p. 277–279.

12. Singh, S. I., Brooks, C., Dobkowski, W. General anesthesia using remifentanyl for Cesarean delivery in a parturient with Marfan's syndrome. *Can. J. Anaesth.*, 2008, 55, 8, p. 526–531.

13. Tritapepe, L., Voci, P., Pinto, G., Brauneis, S., Menichetti, A. Anaesthesia for caesarean section in a Marfan patient with recurrent aortic dissection. *Can. J. Anaesth.*, 1996, 43, 11, p. 1153–1155.

14. Abecassis, P., Lecinq, A., Roger-Christoph, S., Mercier, F. J., Benhamou, D. Management of delivery in patients with Marfan's syndrome presenting aortic dilatation. *J. Gynecol. Obstet. Biol. Reprod.*, 2004, 33, 5, p. 416–420.

15. Allyn, J., Guglielminotti, J., Omnes, S. et al. Marfan's syndrome during pregnancy: anesthetic management of delivery in 16 consecutive patients. *Anesth. Analg.*, 2013, 116, p. 392–398.

16. Handa, F., Ohnishi, Y., Takauchi, Y., Kuro, M. Anesthetic management of parturients with Marfan syndrome. *Masui*, 2001, 50, p. 399–404.

17. Lacassie, H. J., Millar, S., Leithe, L. G. et al. Dural ectasia: a likely cause of inadequate spinal anaesthesia in two parturients with Marfan's syndrome. *Br. J. Anaesth.*, 2005, 94, 4, p. 500–504.

18. Baghirzada, L., Krings, T., Carvalho, J. C. Regional anesthesia in Marfan syndrome, not all dural ectasias are the same: a report of two cases. *Can. J. Anaesth.*, 2012, 59, 11, p. 1052–1057.

19. Tritapepe, L., Voci, P., Pinto, G., Brauneis, S., Menichetti, A. Anaesthesia for caesarean section in a Marfan patient with recurrent aortic dissection. *Can. J. Anaesth.*, 1996, 43, 11, p. 1153–1155.

20. Milewicz, D. M., Dietz, H. C., Miller, D. C. Treatment of aortic

disease in patients with Marfan syndrome. *Circulation*, 2005, 111, 11, p. 150–157.

Uvedená práce ani její část doposud nebyly písemně publikovány. Kazuistika byla prezentována formou přednášky na konferenci 1. Hirschův den v Olomouci 12. 4. 2013 (sborník abstrakt v elektronické formě k dispozici na: <http://www.aed-olomouc.cz/?-page=aktuality&id=14-02-13>).

Deklarace střetu zájmů: Autoři nedeklarují žádný střet zájmů.

Poznámka: Kazuistika je prezentována bez písemného souhlasu pacientky, který se i přes opakované pokusy nepodařilo formálně získat. Jelikož však pacientka již dříve ústně svolila k prezentaci výše uvedené ústní přednášky a zároveň také aktivně nevyjádřila svůj nesouhlas, dovoluujeme si kazuistiku – za předpokladu dodržení anonymity (vyloučení obrazové dokumentace, osobních či biometrických údajů) – prezentovat i za těchto okolností. Tento postup je podpořen pozitivním stanoviskem Etické komise Fakultní nemocnice Olomouc a Lékařské fakulty Univerzity Palackého v Olomouci, která byla s případem obeznámena

a s prezentací takto souhlasí (viz příloha „Stanovisko Etické komise FN Olomouc a LF UP Olomouc“).

Do redakce došlo dne 14. 4. 2014.

Do tisku přijato dne 2. 7. 2014.

Adresa autora:

MUDr. Karel Axmann

Ovesná 4a

779 00 Olomouc

e-mail: karel.axmann@gmail.com

Adresa pro korespondenci:

Doc. MUDr. Milan Adamus, Ph.D.

KARIM FN Olomouc

I. P. Pavlova 6

775 20 Olomouc

e-mail: milan.adamus@fnol.cz

Česká společnost anesteziologie, resuscitace a intenzivní medicíny

Platinový partner:

B | BRAUN
SHARING EXPERTISE

**FRESENIUS
KABI**

abbvie

Zlatý partner:

MSD

COVIDIEN
positive results for life

Stříbrný partner:

Teleflex®

WWW.CSARIM.CZ