

Oskrba dihalne poti pri bolniku z Madelungovo boleznijo

Tatjana Stopar, Vesna Jankovič

UVOD

Launois-Bensaudeov sindrom ali Madelungova bolezen je redko obolenje neznanega vzroka, ki prizadene predvsem moške med 30. in 60. letom starosti. Ta bolezen se imenuje tudi benigna ali multipla simetrična lipomatoza. Zanj so značilne simetrične podkožne mase maščevja na glavi, vratu in oprsju, ki poleg kozmetične motnje povzročajo še negibljivost vratu, bolečine, v napredovanih primerih pa tudi otežujejo dihanje in požiranje. Bolezen je redka, najpogostejša je v mediteranskem okolju. Pojavlja se v povezavi z alkoholizmom, sladkorno boleznijo, hiperlipidemijo, jetrnimi boleznimi, hipotireoidizmom ter polinevropatijo neznanega vzroka. Edino uspešno zdravljenje sta kirurška odstranitev ali liposukcija. S slednjo v lokalni anesteziji odstranjujejo predvsem manjše maščobne mase, večje pa je treba v splošni endotrahealni anesteziji odstraniti kirurško (1).

Zaradi prej omenjenih bolezenskih značilnosti je bolnike z madelungovim vratom pogosto težko intubirati. Do sedaj je bilo v literaturi objavljenih le nekaj člankov, ki so opisovali oskrbo dihalne poti teh bolnikov v hudi dihalni stiski (2, 3). Predstavljamo primer bolnika z Launois-Bensaudejevimi

sindromom, pri katerem smo glede na spreminjajočo se klinično sliko, zaradi novih zapletov po elektivni kirurški odstranitvi lipomatoze na vratu, dihalne poti oskrbovali na tri različne načine.

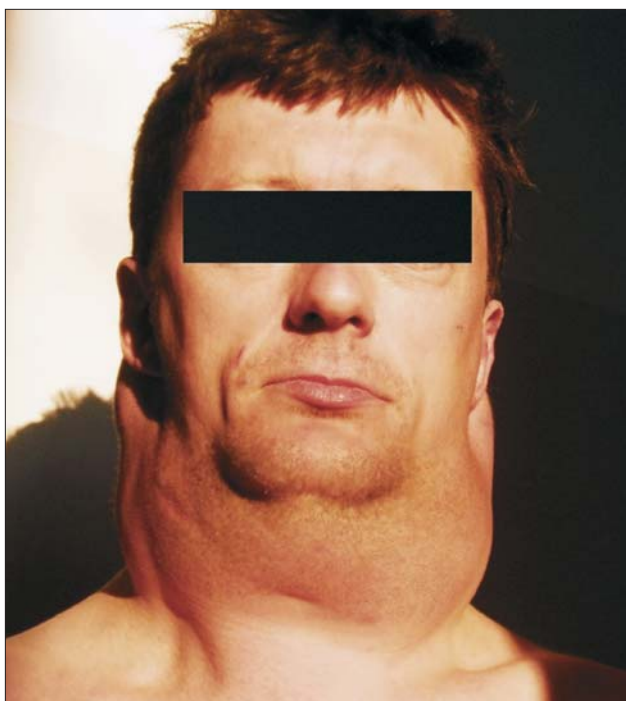
PRIKAZ PRIMERA

Pri 34-letnem moškem (visokem 168 cm, težkem 66 kg) z obsežno lipomatozo vratu, ki je resno ovirala njegovo gibljivost, smo načrtovali elektivno kirurško odstranitev maščobne blazine na desni strani vratu.

V anamnezi je bolnik navedel alkoholizem ter napade supraventrikularne tahikardije do 160 udarcev na minuto.

Pri fizikalnem pregledu smo opazili podkožne maščobne blazine v submentalnem in submandibularnem predelu na obeh straneh; širile so se prek sternokleidomastoidnih mišic in obeh parotidnih žlez navzad. Tudi zadaj na vratu je bil viden lipom, ki se je zlival s stranskimi in sprednjimi maščobnimi masami.

CT-preiskava vratu je pokazala velik lipom, ki se je vraščal v vratne mišice. Bolnikov fizikalni status smo ocenili z 2 po ASA-klasifikaciji, dihalno pot pa s 3 po Malanpatiju – imel



Slika 1. Bolnik z Launois-Bensaudeov sindromom ali Madelungovo boleznijo.

je normalno zobovje, lahko je odpiral usta, tireoentalna razdalja je bila zmanjšana, gibljivost vratu v vseh smereh pa omejena. Bolnik je zanikal, da bi imel v zadnjem času kakršno koli anestezijo.

Pred splošno anestezijo smo po topični anesteziji zgornje dihalne poti opravili neposredno laringoskopijo z laringoskopsko žlico Macintosh št. 3, in ocenili vidljivost grla s stopnjo 2 po Cormac-Lahaneju (vidni sta bili le aritenoidni grčiči). Glede na ugodno stopnjo vidljivosti smo bolnika uspavali s 500 mg propofola in 0,1 mg fentanylja ter relaksirali z 100 mg sukcinilholina po uspešnem predihavanju prek obrazne maske. Intubacija je uspela šele po tretjem poskusu, z intubacijsko cevko (angl. boogie). Bolnika smo po operaciji, ki se je končala brez posebnosti, premestili v enoto za intenzivno zdravljenje (EIT), kjer smo ga po dveh urah ekstubirali.

Dvanajst ur po ekstubaciji je na vratu nastal obsežen hematoma, ki je pritiskal na dihalno pot, s čimer je oteževal dihanje, povzročil pa je tudi padec tlaka in slabokrvnost (koncentracija hemoglobina je padla s 13,9 mg/100 ml na 7,1 mg/100 ml). Bolnika smo takoj odpeljali v operacijsko dvorano. Glede na slabšanje pogojev za intubacijo smo ga intubirali zbuženega, skozi nos. Po umiritvi z 1 mg midazolama in 0,05 mg fentanylja smo uporabili fiberoptični bronhoskop. Pregled rane je pokazal, da gre za krvavitev iz številnih manjših žil. Ustavili smo jo s kirurško hemostazo in transfuzijo sveže zamrznjene plazme s koncentriranimi eritrociti za vzdrževanje hemodinamske stabilnosti. Po kirurškem posegu smo bolnika spet odpeljali v EIT, kjer smo ga po dvanajstih urah ekstubirali.

Naslednji dan je bolnik postal nemiren. Ker sta bila v njegovi anamnezi alkoholizem in delirium tremens, smo ga umirili s 100 mg prazosina in 5 mg midazolama v dveh urah, kar je povzročilo odpoved dihanja in padec arterijske saturacije s kisikom na 35 %. Po nekaj neuspešnih poskusih intubacije smo bolnika sprva predihali z laringealno masko št. 4 (LM), ko je saturacija narasla na 100 %, pa smo jo zamenjali z intubacijsko laringealno masko št. 3 (ILM) (Fasttrach TM). Ker ni bilo originalnega silikonskega tubusa, smo bolnika uspešno slepo intubirali skozi ILM, ki je imela podaljšano cev iz polivinilkloridnih tubusov (Portex) št. 7, odstranili pa smo ji cevni povezovalc in nanj natakneni tubus št. 6. Žal smo bolnika pri odstranitvi ILM ekstubirali. Ves postopek smo ponovili s fiberoptičnim bronhoskopom, s katerim smo bolnika intubirali skozi ILM, ki smo jo nato uspešno odstranili. Splošno anestezijo smo začeli z 200 mg propofola, 0,1 mg fentanylja in 6 mg vekuroniuma, potem ko smo se odločili za kirurško traheostomijo, ki nam je zagotavljala varno dihalno pot.

V naslednjih dneh se je bolnikovo stanje poslabšalo, ker je prišlo do sistemskega vnetnega odgovora (SIRS) in akutne dihalne stiske (ARDS), nastalih najverjetneje zaradi obsežne transfuzije, trombocitopenije, levkopenije, bilateralne bronhopneumonije in krvavitve iz prebavil. Bolnik je bil mehantno ventiliran pet dni, nadaljnjih 7 dni pa je dihal spontano skozi traheostomo, katere trahealno kanilo smo odstranili, potem ko je bil sposoben vzdrževati PaO₂ več kot 10 kPa ob majhnem dodatku kisika. Domov je bil odpuščen brez nevroloških posledic.

RAZPRAVA

Madelungova bolezen je redko obolenje, katerega dejanska pojavnost ni znana, pogosteje pa prizadene moške (razmerje med moškimi in ženskami je 15–30 : 1) (4).

Anesteziologi se pri bolnikih z Madelungovo boleznijo srečujemo predvsem z dvema težavama, s težko intubacijo zaradi omejene gibljivosti vratu in povečano možnostjo pooperativne krvavitve. Obe sta posledica infiltracije lipoma v mišice in mediastinum, s čimer sta oteženi popolna odstranitev tumorja in kirurška hemostaza (1).

Prvo trahealno intubacijo smo opravili šele v tretjem poskusu z uporabo intubacijskega vodila, potem ko smo se z direktoskopijo prepričali, da je grlo vsaj delno vidno. Čeprav je tak potek pravilen in vključen v postopke za težko intubacijo, je bil nekoliko tvegan. Zanj smo se odločili, ker fiberoptični bronhoskop zaradi oddaljenosti delovišča ni bil takoj na razpolago. Priporočila ameriškega združenja anesteziologov pravijo, da moramo bolnika intubirati pri zavesti s fiberoptičnim bronhoskopom vsakič, ko sumimo, da gre za težko intubacijo (5, 6). Čeprav nam je intubacija prek vodila uspela, pa sama tehnika ni popolnoma zanesljiva. Lahko se namreč zgodi, da tubus ne sledi vodilu v trahejo. V tem primeru ga obrnemo za 90 stopinj nasprotno od smeri urinega kazalca ali pa zamenjamo za manjšega (6). Kakor koli že, fiberoptična intubacija skozi nos pri budnem bolniku je najprimernejša intubacijska metoda, ker poleg varne anestezije omogoča tudi podaljšano intubacijo, če po operaciji pride do krvavitve. Ker za to možnost nismo vedeli, smo bolnika ekstubirali kmalu po posegu. S podaljšano intubacijo pa bi se izognili stisnjenju dihalne poti zaradi naraščajočega hematoma in tudi dihalni odpovedi zaradi prevelikega odmerka pomirjeval.

Pri drugem nujnem posegu smo uporabili fiberoptično intubacijo skozi nos pri budnem bolniku, ki je dihal sam. Tak primer je že opisan v literaturi, kjer so isto metodo intubacije uporabili pri bolniku z Madelungovo boleznijo, sprejetem v bolnišnico v dihalni stiski (2).

Intubacijska in navadna laringealna maska se že nekaj let uporabljata pri težki intubaciji kot pripomoček za umetno dihanje bolnika ali kot vodilo pri trahealni intubaciji. Njuna uspešnost je bila že preskušena pri bolnikih z normalno intubacijo in s tako z oteženo dihalno potjo (5, 8–11). Z našim primerom smo znova dokazali uporabnost ILM za dihanje bolnika, ki ga ne moremo niti ventilirati niti ga ne moremo intubirati. Prikazali smo tudi njeno uporabnost pri slepi in fiberoptično vodeni trahealni intubaciji (6).

V našem primeru nismo imeli originalnega silikonskega tubusa, zato smo uporabili podaljšano cev, sestavljeno iz polivinilkloridnih tubusov št. 7 in nanjo nataknenega tubusa št. 6, ki smo jo potisnili skozi ILM št. 3. Ta primer potrjuje izkušnje drugih, ki so brez težav intubirali bolnika s tubusom št. 7 skozi ILM št. 3. Podpira tudi uporabo polivinilkloridnih tubusov namesto silikonskih, saj so cenejši, za enkratno uporabo in lažje dostopni (11). Žal se je slepa intubacija končala z ekstubacijo bolnika med odstranitvijo ILM. Temu bi se lahko izognili, če bi jo pustili na mestu ali pa bi jo odstranili prek cevke za izmenjavo tubusov (5).

Če sklenemo – vsak specialist anesteziologije mora obvladati vse tehnike intubacije, tudi fiberoptično. Tisti, ki se ukvarjajo z bolnikom, ki ima Madelungovo bolezen, pa se morajo zavedati dveh možnih zapletov, težke intubacije in povečane možnosti pooperativne krvavitve. Zato je treba izbrati tako intubacijsko tehniko, da bo poleg varne anestezije omogočala tudi podaljšano intubacijo, s katero lahko zmanjšamo možnost pooperativnih zapletov.

Literatura:

1. Adamo C, Verscio G, Battaglia M, et al. Madelung's disease: case report and discussion of treatment option. *Ann Plast Surg* 2001; 46: 43–45.
2. Stosic Divjak S, Pendjer I, Pavlovic D, Mikic A. Respiratory insufficiency and lipomatosis of the neck (Madelung's neck). *Acta Chir Iugosl* 1999; 46: 67–9.
3. Da Broi U, Zauli M, Bonfreschi V, Cason L, Parodi PC, Osti M, Pasetto A, Riberti C. Anesthesiologic problems in patients with Launois-Bensaude-Madelung disease. Clinical case. *Minerva Anesthesiologica* 1996; 62: 333–7.
4. Ross M, Goodman MM. Multiple symmetric lipomatosis (Launois-Bensaude syndrome). *Int J Dermatol* 1992; 31: 80–2.
5. Benumof JL. Laryngeal mask airway and the ASA Difficult airway algorithm. *Anesthesiology* 1996; 84: 686–99.
6. Hwan SJ, Sunil K, Rose K, Nail VN. The intubating laryngeal mask after induction of general anesthesia versus awake fiberoptic intubation in patients with difficult airways. *Anesth Analg* 2001; 92: 1342–6.
7. Hagberg CA. *Handbook of difficult airway management*. Churchill Livingstone, 2000, str. 154.
8. Hwan SJ, Rose KD. The intubating laryngeal mask airway with and without fiberoptic guidance. *Anesth Analg* 1999; 88: 662–6.
9. Brimacombe JR. Difficult airway management with the intubating laryngeal mask. *Anesth Analg* 1997; 85: 1173–5.
10. Basket PFJ, Parr MJA, Nolan JP. The intubating laryngeal mask. Result of a multicentre trial with experience. *Anaesthesia* 1998; 53: 1174–9.
11. Hwan SJ, Rose K. Fastrach – a new intubating laryngeal mask airway: successful use in patients with difficult airway. *Can J Anaesth* 1998; 45: 2536.