

Neki pedijatrijski sindromi s mogućim otežanim osiguranjem dišnog puta tijekom indukcije u anesteziju

DIANA BUTKOVIĆ

Sveučilište u Osijeku, Medicinski fakultet, Osijek i Klinika za dječje bolesti Zagreb, Zagreb, Hrvatska

Među velikim brojem pedijatrijskih sindroma ima nekih kod kojih je problem otežano osiguranje dišnog puta. Definicija otežanog dišnog puta uključuje probleme ventilacije kroz masku, poteškoće kod laringoskopije ili kod intubacije traheje. Najčešći problemi otežanog dišnog puta kod djece s pedijatrijskim sindromima uzrokovani su deformacijama glave, maksilarnom ili mandibularnom hipoplazijom, malim ustima, ograničnim usnim otvorom, velikim jezikom, mikro- i retrognatijom i ograničenom pokretljivošću vrata. Pedijatrijski sindromi s teškoćama dišnog puta su: Alpertov sindrom, Beckwith-Wiedemannov sindrom, sindrom Cornelia De Lange, ahondroplazija, sindrom CHARGE, sindrom cri du chat, Crouzonov sindrom, Pfeiferov sindrom, Downov sindrom, Hunterov sindrom, Hurlerov sindrom, Goldenharov sindrom, Klippel-Feilov sindrom, Pierre Robinov sindrom, Treacher Collinsov sindrom i epidermolysis bullosa. Uz svaki sindrom prikazana su pomagala za osiguranje dišnog puta, tj. supraglotična pomagala kao što je laringealna maska za dišne puteve, stilet uvodnik za intubaciju – gumirana elastična bužija, stilet sa svjetlom, fiberoptički stilet, fleksibilni fiberoptički bronhoskop, indirektni rigidni laringoskop i video-laringoskop. Ovaj pregled pedijatrijskih sindroma s otežanim osiguranjem dišnog puta kao i pregled pomagala za postupke osiguranja dišnog puta namijenjen je anesteziolozima koji periodički ili svakodnevno anesteziraju djecu.

KLJUČNE RIJEČI: pedijatrijski sindromi, otežano osiguranje dišnog puta, anestezija

ADRESA ZA DOPISIVANJE: Prim. dr. sc. Diana Butković, dr. med.
Zavod za dječju anesteziologiju, reanimatologiju i intenzivnu medicinu
Klinika za dječje bolesti Zagreb
Klaićeva 16
10 000 Zagreb, Hrvatska
E-pošta: diana.butkovic1@gmail.com

UVOD

Specifičnost pedijatrije je velik broj sindroma, koji su primarno bili klasificirani prema fenotipskim karakteristikama, a zadnjih godina proučeni su genotip, učestalost i način nasljeđivanja većine sindroma. Poznavanje pedijatrijskih sindroma od velike je važnosti u pedijatrijskoj anesteziji, kako bi se mogle predvidjeti i izbjeći moguće komplikacije. Većina djece sa sindro-

mima ima fenotipske promjene glave, lica i vrata, te je moguće očekivati otežano osiguranje dišnog puta tijekom indukcije u anesteziju.

Najčešći problemi osiguranja dišnog puta u djece sa sindromima nastaju zbog deformacije glave, maksilarne i mandibularne hipoplazije, malih usta, otežanog otvaranja usta, velikog jezika, mikro- i retrognatije te smanjene pokretljivosti vrata (tablica 1).

Tablica 1. Sindromi u djece povezani s otežanim osiguranjem dišnog puta

Osobina	Sindrom
Deformacija glave	Apertov sindrom, Crouzonov sindrom, Pfeifferov sindrom, Treacher Collinsov sindrom
Maksimalna hipoplazija	Apertov sindrom, Crouzonov sindrom, Pfeifferov sindrom
Abnormalna pokretljivost vrata	Downov sindrom, Klippel-Feilov sindrom, mukopolisaharidoze
Mikrostomija	Freeman-Sheldonov sindrom, Hallermann-Streifov sindrom
Mandibularna hipoplazija	Hallermann-Streifov sindrom, Pierre-Robinov sindrom, Treacher-Collinsov sindrom, Goldenharov sindrom - unilateralna mandibularna hipoplazija
Nepce usko ili visoko -gotsko	Ahondroplazija, Apertov sindrom, Crouzonov sindrom, sindrom Cornelia de Lange, Hallermann-Streifov sindrom, Pfeifferov sindrom, Treacher-Collinsov sindrom
Rascjep nepca	Apertov sindrom, sindrom Cornelia de Lange, sindrom cri du chat DiGeorgeov sindrom, Klippel Feilov sindrom
Velik jezik	Beckwith-Wiedemannov sindrom, Downov sindrom, mukopolisaharidoze, Pierre-Robinov sindrom
Mase na vratu	Cistični higrom, hemangiomi
Laringelalne i subglotičke malformacije	Laringelalne ciste i mreže, subglotička stenoza, sindrom CHARGE

Definicija otežanog dišnog puta („*difficult airway*“) uključuje probleme s ventilacijom na masku, probleme s direktnom laringoskopijom i s endotrahealnom intubacijom. Otežano osiguranje dišnog puta tijekom indukcije u anesteziju može biti očekivano i neočekivano, a najteže je zbivanje u hitnim stanjima. Stoga se prije pokušaja intubacije savjetuje identificiranje otežanog dišnog puta uz osiguranje rezervnog plana.

Pedijatrijski sindromi su izazov za pedijatrijskog anesteziologa te velik razlog za zabrinutost anesteziolozi- ma koji samo povremeno anesteziraju djecu. Ovaj pregled sindroma kao i pregled mogućnosti uspostavljanja i održavanja sigurnog dišnog puta trebao bi biti od pomoći svim anesteziolozima koji anesteziraju djecu svakodnevno ili samo povremeno. U prilogu je pregled sindroma s otežanim osiguranjem dišnog puta prema učestalosti (tablica 2). Uz svaki sindrom ponuđena su rješenja osiguranja dišnog puta te pregled pomagala i pomoćnih sredstava za uspostavu dišnog puta.

Tablica 2. Učestalost sindroma povezanih s otežanim osiguranjem dišnog puta djece

Sindrom	Učestalost
Downov sindrom	1: 650 -1000 novorođenčadi
DiGeorgeov sindrom	1: 4000 novorođenčadi
Pierre Robinov sindrom	1: 8500 -14 000 novorođenčadi
Beckwith- Wiedemannov sindrom	1: 13 700 novorođenčadi
Sindrom CHARGE	1: 8 500 - 10 000 novorođenčadi
Ahondroplazija	1: 27 000 novorođenčadi
Sindrom Cornelia de Lange	1: 10-30 000 novorođenčadi

Sindrom cri du chat	1: 20 -50 000 novorođenčadi
Klippel-Feilov sindrom	1: 50 000 novorođenčadi
Treacher Collinsov sindrom	1 : 50 000 novorođenčadi
Apertov sindrom	1 : 65 000-88 000 novorođenčadi
Crouzonov sindrom	1,6 : 100 000 novorođenčadi
Goldenharov sindrom	1 : 100 000 novorođenčadi
Epidermolysis bullosa	2 : 100 000 novorođenčadi
Pfeifferov sindrom	1 : 100 000 novorođenčadi
Hunterov sindrom	1 : 166 000 novorođenčadi
Hurlerov sindrom	1 : 200 000 novorođenčadi

PEDIJATRIJSKI SINDROMI S MOGUĆIM OTEŽANIM OSIGURANJEM DIŠNOG PUTA

Apertov sindrom

Apertov sindrom je autosomno dominantni poremećaj s incidencijom 1 : 65 000 - 88 000 novorođenčadi. Najčešće nastaje *de novo* mutacijom gena FGFR2, koji je odgovoran je za receptor 2 faktora rasta fibroblasta. Druge mutacije istog gena izazivaju Crouzonov i Pfeifferov sindrom. Poremećaj zahvaća intrauterini razvoj prvog škrgnog luka koji je prekursor razvoja maksile i mandibule.

Fenotipske karakteristike ovog sindroma obuhvaćaju prerano srašćavanje pojedinih sutura kostiju lubanje (kraniosinostoza), visoko čelo i plosnati okciput (akrocefalija), hipoplaziju srednjeg dijela lica koje izgleda udubljeno, velik razmak između očiju (hipertelorizam), mali nos s atrezijom hoana, poremećaj denticije zbog nerazvijene maksile, rascjep nepca te sindaktiliju. Mogući su problemi s vidom i sluhom kao i s disanjem. Zbog preranog srašćavanja sutura moguć je zastoj u razvoju mozga te mentalna retardacija. Srašćavanje vratnih kralježaka, najčešće C5 i C6, dovodi do smanjene pokretljivosti vrata. Moguće je i suženje traheje te poremećaj razvoja trahealnih hrskavica. Srčana greška pridružena je u 10 % djece s Apertovim sindromom; najčešća greška je defekt interventrikularnog septuma (VSD) ili pulmonarna stenoza.

Česti kirurški zahvati potrebni su za rješavanje kraniosinostoze, te za korekciju srednjeg dijela lica zajedničkim radom plastičnih i maksilofacijalnih kirurga. Ovi će zahvati zahtijevati anesteziju s endotrahealnom intubacijom. Operacije sindaktilije su korektivni zahvati koji ne zahtijevaju intubaciju traheje, te je dišni put moguće osigurati supraglotičkim pomagalom poput laringelalne maske (LMA).

Problemi s kojima se anesteziolog susreće su otežana laringoskopija i intubacija traheje zbog smanjene pokretljivosti vrata, nazalna intubacija je često nemoguća

zbog atrezija hoana, a zbog stenoze traheje treba izabrati tubus manji od onog koji bi odgovarao dobi djeteta.

Moguća rješenja su uporaba videolaringoskopa, retromolarnog endoskopa ili fiber bronhoskopija (1).

Ahondroplazija Ahondroplazija je autosomno dominantni poremećaj s učestalosti od 1 : 27 000 novorođenčadi koji karakterizira patuljast rast djeteta zbog zastoja epifiznog rasta dugih kostiju, ali i baze lubanje. Trup obično bude normalne veličine uz kratke ekstremitete.

Uzrok je mutacija gena FGFR3 (receptor 3 faktora rasta fibroblasta) na kromosomu 4 koja je u 90 % slučajeva spontana, oba roditelja nemaju ahondroplaziju. Heterozigoti imaju normalnu inteligenciju i očekivanje trajanja života.

Fenotipske karakteristike ovog sindroma su makrocefalija, ispupčeno čelo, spljošten srednji dio lica, uz hoanalne stenozе, makroglosiju i ispupčenu mandibulu. Foramen magnum je malen gdje kompresija moždanog debla može dovesti do centralnih apneja, a moguć je i razvoj hidrocefalusa. Torakalni dio trupa je slabo razvijen, prisutna je torakolumbalna kifoza i lumbalna lordoza, što može dovesti do restriktivne plućne bolesti i posljedično do hipertrofije desnog srca.

Problemi s kojima se susreće anesteziolog su prominirajući okciput (pri namještanju djeteta za intubaciju potreban je valjčić pod ramenima), vizualizacija laringosa je otežana smanjenom pokretljivošću vrata kao i makroglosijom, otežana je ventilacija na masku zbog udubljenog srednjeg dijela lica (1,2). Rješenja su video laringoskopija, stilet sa svjetlom, retromolarni endoskop, fiber bronhoskopija.

Beckwith-Wiedemannov sindrom

Sindrom s incidencijom od 1 : 13 700 novorođenčadi za koji je karakteristična makrosomija, odnosno pojačan rast cijelog tijela, a moguća je i hemihiperplazija - povećanje samo jedne polovice tijela. Prisutna je izrazita makroglosija gdje jezik izlazi iz usta te je ponekad potrebno kirurško smanjivanje jezika, zatim visceromegalija s povećanjem abdominalnih organa gdje su najčešće povećani bubrezi, gušterača, jetra, nadbubrežne žlijezde i gonade. Često je prisutna omfalokela ili umbilikalna hernija. Sindrom se povezuje s nastankom nekih embrionalnih tumora poput nefroblastoma, neuroblastoma, hepatoblastoma.

Beckwith-Wiedemannov sindrom naslijeđuje se autosomno dominantno, pojavljuje se sporadično, a povezuje se s defektom regije 11p15.5 odnosno smanjenom ekspresijom KIP 2 gena (inhibitor kinaze odgovoran za protein regulator rasta) i pojačanom ekspresijom IGF2 (faktor rasta sličan inzulinu 2).

Anesteziološki problemi mogu biti povezani s hipoglikemijom, a problem makroglosije očit je u indukciji anestezije kada nastaje opstrukcija dišnog puta, isto tako i nakon ekstubacije, pa se u tim situacijama preferira položaj djeteta na boku (1,3,4). Predložena pomagala za osiguranje dišnog puta su videolaringoskop, retromolarni endoskop i fiberbronhoskop.

Sindrom CHARGE

Ovaj sindrom je poremećaj učestalosti 1: 8 500 - 10 000 novorođenčadi koji zahvaća mnoge dijelove tijela. CHARGE je engleska kratica za „*coloboma, heart defects, choanal atresia, growth retardation, genital and ear abnormalities*“. Fenotipski se prepoznaje po karakterističnim znakovima koloboma i mikroftalmije, stenozе ili atrezije hoana, deformiteta ušiju, a prisutna je i srčana bolest, zaostajanje u rastu i razvoju te gubitak sluha. Srčane greške uključuju atrijski septalni defekt (ASD), VSD i tetralogiju Fallot.

Uzrok nastanka sindroma je *de novo* mutacija gena CHD7 koji je odgovoran za remodelaciju kromatina. Kritično razdoblje razvoja je drugi mjesec trudnoće (5).

Problemi s kojima se susreće anesteziolog pri uvodu u anesteziju su karakteristike sindroma poput mikrognatije, atrezije hoana, kratkog vrata, laringomalacije, subglotičke stenozе. Često je potreban manji endotrahealni tubus od očekivanog. Rješenja osiguranja dišnog puta je uporaba videolaringoskopa ili fiberbronhoskopa.

Sindrom Cornelia de Lange

Sindrom Cornelia de Lange razvojni je poremećaj učestalosti 1:10 - 30 000 novorođenčadi koji obuhvaća mnoge dijelove tijela, uključuje nizak rast, mentalnu retardaciju, te mikromeliju gornjih ekstremiteta. Izgled djeteta je lako prepoznatljiv - sraštene obrve, duge trepavice, nisko položene uši, dug filtrum. Ponekad su prisutni atrezija hoana i palatoshiza te mikrognatija i kratak vrat. Sindrom je rezultat mutacije najmanje pet gena -NIPBL,SMC1A,HDAC8,RAD21,SMC3 koji su geni za regulaciju funkcije kohesin kompleksa čija uloga je popravak oštećene DNK (1,6). Otežano osiguranje dišnog puta postoji zbog mikrognatije, kratkog vrata, atrezije hoana. Pomagala za osiguranje otežanog dišnog puta su videolaringoskop, retromolarni endoskop, fiberbronhoskop.

Sindrom Cri du chat

Sindrom učestalosti 1: 20 - 50 000 novorođenčadi koji nastaje zbog kromosomske aberacije, parcijalne delecije kratkog kraka 5 kromosoma, a naziv je dobio zbog

karakterističnog plača djeteta koji nalikuje glasanju mačke. Karakteristike djeteta sa sindromom Cri du chat su mikrocefalija, mentalna retardacija, te deformacija larinksa koja dovodi do posebnog plača. Osim tog prisutna je mikrognatija, palatoshiza, poremećen razvoj zuba, velik i viseći „floppy“ epiglotis, te uski larinks. Anesteziološki problem je otežana laringoskopija i intubacija traheje. Potrebno je pripremiti različite lopatice laringoskopa zbog visećeg epiglotisa, najbolje ravne (Millerov tip), zbog uskog larinksa endotrahealne tubuse u nekoliko veličina, a probleme izazivaju i mikrognatija i kratki vrat (1). Rješenje može biti videolarinoskop, retromolarni endoskop, fiberbronhoskop.

Crouzonov sindrom

Ovaj sindrom učestalosti 1,6 na 100 000 novorođenčadi karakterizira kraniofacijalna dismorfija - kraniosinostoza pri čemu mogu biti zahvaćeni koronalni, lambdoidni, sagitalni šavi, zatim brahicefalija (kratka i široka glava), prisutan je hipertelorizam, protruzija bulbusa, hipoplastična maksila, relativna mandibularna prognacija te kljunast nos poput papiginog kljuna. Prisutan je poremećaj razvoja i smještaja zuba te gotsko nepce. Nasljeđivanje je autosomno dominantno, razlog nastanka je mutacija FGFR2 gena (*fibroblast growth factor receptor-2* gen) smještenog na 10. kromosomu koji utječe na razvoj prvog škružnog luka, prekursora razvoja maksile i mandibule. Druge mutacije istog gena izazivaju Apertov i Pfeifferov sindrom. Razlika prema Apertovom sindromu je odsutnost sindaktilije. Sindrom je povezan sa srčanim greškama, najčešće perzistirajućim duktusom Botalli (PDA) i koarktacijom aorte.

Kirurški zahvati su potrebni u ranoj dobi da se spriječi prerano zatvaranje sutura i zastoj razvoja mozga. Bez zahvata može nastati sljepoća i mentalna retardacija. Kraniofacijalna kirurgija je kombinacija plastične i maksilofacijalne kirurgije gdje je potrebno pomicanje orbita prema naprijed, te operacije maksile i/ili mandibule (7,8). Anesteziološki postupak uključuje endotrahealnu intubaciju. Problemi nastaju zbog mandibularne prognacije i hipoplastične maksile, konkavnog lica gdje je otežano držanje maske. Preporuča se uporaba videolarinoskopa.

Pfeifferov sindrom

To je rijedak genski poremećaj učestalosti 1 : 100 000 novorođenčadi koji nastaje zbog mutacije FGFR1 gena (*fibroblast growth factor receptor 1*) na 8. kromosomu ili FGFR2 gena na 10. kromosomu. Karakterizira ga kraniosinostoza, sindaktilija nožnih prstiju, proptoza - protrudirajuće oči, gotsko nepce i poremećaj denticije. Prisutna je asimetrija lica. U većine pacijenata inteligencija je normalna. Sindrom se dijeli u tri podtipa: 1.

klasični tip gdje je inteligencija djeteta normalna kao i trajanje života, tip 2. gdje je lubanja djeteta oblika djeteline, lošija je prognoza, kratak životni vijek i tip 3. karakteriziran kraniosinostozom i proptozaom te kratkim životnim vijekom djeteta (9).

Anesteziološki problemi su otežana laringoskopija i endotrahealna intubacija, a pomagala za rješenje problema su videolarinoskop, retromolarni endoskop ili fiberbronhoskop.

DiGeorgeov sindrom

Di Georgeov sindrom je sindrom kongenitalne imunodeficijencije učestalosti 1: 4000 novorođenčadi, a nastaje mikrodelecijom kromosoma 22 (22q11.2), koja u 90 % slučajeva nastaje *de novo*. Posljedica je greške u razvoju treće i četvrte škružne vreće, dakle u razvoju timusa što dovodi do smanjenog djelovanja T limfocita i imunodeficijencije. Dolazi do greške u razvoju paratiroidnih žlijezda s posljedičnom hipokalcemijom, te u razvoju velikih krvnih žila tako da nastaju srčane greške kao tetralogija Fallot, VSD, koarktacija aorte, rjeđe ASD i plućna stenoza.

Izgled djeteta je karakterističan, vidljiv je hipertelorizam, mikrognacija, mala usta, hoanalna atrezija, rascjep nepca i kratka traheja. Lako dolazi do endobronhalne intubacije ili nehotične ekstubacije (1). Anesteziološki problemi su izazvani mikrognacijom kada je otežana laringoskopija i trahealna intubacija, atrezijom hoana koja onemogućava nazalnu intubaciju, te kratkom trahejom. Rješenje je uporaba videolarinoskopa, retromolarnog endoskopa i fleksibilnog fiberoptičkog bronhoskopa.

Downov sindrom - trisomija 21

Downov sindrom je jedan od najčešćih sindroma, učestalosti 1: 650 - 1000 novorođenčadi. Uzrok je poznat: trisomija 21 kromosoma, a prepoznatljiv je izgled djece s karakterističnim crtama lica. Prisutna je brahicefalija, plosnat okciput, makroglosija, gotsko nepce, hipertrofija tonzila, mikrognatija, kratak i širok vrat. Polovica djece ima pridruženu srčanu grešku tipa ASD, VSD, PDA ili tetralogiju Fallot.

Za ovaj sindrom specifična je atlantoaksijalna nestabilnost gdje su moguće sublukacije tijekom intubacije te je potrebno održati neutralnu poziciju glave i vrata. Problemi otežanog dišnog puta su makroglosija koja pri direktnoj laringoskopiji otežava vizualizaciju larinksa, zatim mikrognatija i kratak vrat (1,10-12).

Rješenje je uporaba videolarinoskopa, retromolarnog endoskopa i fiberbronhoskopa.

Epidermolysis bullosa

Bulozna epidermoliza rijetka je genska bolest incidencije 2 na 100 000 novorođenčadi nastala mutacijom gena koji kodiraju keratin. Karakterizirana je oštećenjem kože i sluznica izazvanima i najmanjom traumom tipa pritiska, razvijaju se bule koje pucaju, inficiraju se te ožiljkasto zaraštavaju.

Poznato je više od 20 podtipova podijeljenih u 3 skupine. Najblaži oblik je bulozna epidermoliza simpleks gdje promjene nastaju iznad bazalne membrane kože, te lezije zaraštavaju bez ožiljaka. Teži oblici su junkcijski i distrofični tipovi bulozne epidermolize gdje su lezije ispod bazalne membrane, te zaraštavaju ožiljcima.

Problem za anesteziologa čine mikrostomija nastala zbog ožiljkastog zaraštavanja i nemogućnost otvaranja usta, jezik je srastao s dnom usta, zubi su displastični. Glotičke i subglotičke bule dovode do stenoze traheje te je često potrebna traheostomija. Ezofagealne strikture zahtijevaju česte anestezije zbog dilatacije jednjaka. Isto su tako česti kirurški zahvati razdvajanja sraštenih prstiju – pseudosindaktilije (13-15).

Držanje maske je otežano, treba paziti na pritisak koji mora biti nježan preko vazelinke gaze. Otežano je i neinvazivno monitoriranje koje može izazvati lezije (mjerenje tlaka manžetom, postavljanje senzora SaO_2 i EKG elektroda). Direktna laringoskopija i intubacija iznimno su otežane, najsigurnija je fiberoptička intubacija. Nazalni pristup zbog sraštenih hoana često je onemogućen.

Gangliozidoze i mukopolisaharidoze su fenotipski slične bolesti taloženja gdje su anesteziološki problemi otežana laringoskopija i intubacija traheje. Od mukopolisaharidoza najčešće susrećemo Hunterov i Hurlerov sindrom (16-18).

Hunterov sindrom ima incidenciju od 1 na 166 000 novorođenčadi. To je mukopolisaharidoza tip II gdje je poremećaj vezan za X kromosom. Zbog nedostataka enzima iduronat sulfataze dolazi do taloženja mukopolisaharida dermatan i heparan sulfata u raznim tkivima. Fenotipski je sličan Hurlerovom sindromu, no s nižom učestalosti mentalne retardacije i polaganijim razvojem simptoma. Vidljiva je makrocefalija, skafocefalija, grube crte lica, makroglosija, hipertrofija adenoidnog tkiva, ukočeni temporomandibularni zglobovi s otežanim otvaranjem usta, ograničena pokretljivost vrata. Larinks je često postavljen prema naprijed i kranijalno.

Laringoskopija i trahealna intubacija su otežane zbog otežanog otvaranja usta i smanjene pokretljivosti vrata zbog makroglosije i položaja larinksa. Laringealna maska (LMA) se uspješno postavlja za kirurške zahvate koji ne zahtijevaju intubaciju traheje.

Rješenje problema je fiberbronhoskopija, može se probati stilet sa svjetlom i retromolarni endoskop, dok za inserciju videolaringoskopa često nema dovoljno prostora zbog ograničenog otvaranja usta i makroglosije.

Hurlerov sindrom najteži je oblik mukopolisaharidoze tipa I, učestalosti 1 na 200 000 novorođenčadi. Autosomno je recesivni poremećaj nedostatka alfa L-idourinidaze, koja razgrađuje glukozamin glikane. Mentalna retardacija je izraženija uz brži razvoj bolesti nego u djece s Hunterovim sindromom. Fenotipski je prisutna makrocefalija, skafocefalija, grube crte lica, velik jezik, hipertrofične tonzile, a nazofarinks je uzak i ispunjen adenoidnim tkivom. Traheja može biti sužena granulomatoznim tkivom, kao i epiglotis koji je zadebljan i infiltriran.

Osim toga prisutan je niski rast, kontrakture zglobova, kifoskolioza, lumbalna lordoza i izraženi gibus.

Ovaj sindrom je velik problem u pedijatrijskoj anesteziji zbog više razloga. Maska se teško pozicionira, ventilacija na masku je otežana. Orofaringealni dišni put može pogoršati opstrukciju potiskujući prema dolje dugački, visoki epiglotis. Nazofaringealni put se teško postavlja zbog nakupina mukopolisaharida. Direktna laringoskopija često je nemoguća nakon dobi od 2 godine.

Potrebno je koristiti sva pomagala za otežanu intubaciju koja su na raspolaganju: stilet sa svjetlom, retromolarni endoskop, fleksibilni fiberoptički bronhoskop i videolaringoskop, te primijeniti laringealnu masku (LMA) za zahvate koji ne zahtijevaju intubaciju traheje.

Goldenharov sindrom ili hemifacijalna mikrosomija, poznat i pod nazivom okulo-aurikulo-vertebralna displazija, sindrom je učestalosti 1 na 100 000 novorođenčadi (19,20).

Nastaje displazijom razvoja prvog i drugog škržnog luka s posljedičnim anomalijama očiju i vratne kralježnice. Unilateralna hipoplazija ličnih kostiju i mišića praćena je mikroftalmijom, mikrotijom, ograničenim otvaranjem usta, mikrognatijom, gotskim nepcem ili rascjepom te anomalijama larinksa. Djeca su normalne inteligencije.

Goldenharov sindrom povezan je s Arnold Chiarievom malformacijom, a prate ga srčane greške od kojih su najčešće VSD i PDA. Laringoskopija i intubacija su otežane, otežano je držanje maske zbog asimetrije lica, uporaba LMA može pomoći kao i retromolarni endoskop i videolaringoskop.

Klippel-Feilov sindrom ima incidenciju 1 na 50 000 novorođenčadi, a nastaje zbog mutacije gena GDF6 i

GDF3 koji su odgovorni za proteine uključene u regulaciju rasta i sazrijevanja hrskavica i kostiju. Može se nasljeđivati autosomno dominantno i autosomno recesivno. U heterogenoj skupini pacijenata zajednički je poremećaj vratne kralježnice. Karakterističan je potpun ili djelomični manjak vratnih kralješaka zbog kongenitalne fuzije dva od sedam kralješaka, postoje i sinostoze ili rascjep lukova pojedinih kralješaka, ponekad s neurološkim simptomima. Gibljivost vrata je ograničena. Vidljiv je kratak vrat, niski izrast kose na vratu, mogu postojati kožni nabori (*pterygium colli*), a lopatice su visoko položene. Dijagnoza se postavlja radiološki. Najčešća osobitost ovog sindroma je smanjena pokretljivost vrata i gornjeg dijela kralježnice. Pridruženi poremećaji uključuju skoliozu – abnormalnu zakrivljenost kralježnice koja poprima položaj slova "C" ili "S", spinu bifidu, anomalije bubrega i rebra, rascjep nepca, mikrognatiju, dentalne probleme, respiratorne probleme, malformacije srca. Ograničena pokretljivost vrata otežava laringoskopiju i intubaciju. Moguće rješenje je retromolarna ili fiberendoskopija (21-23).

Pierre Robinov sindrom je sindrom koji karakterizira teška mikro- i retrognatija uz glosoptozu, te rascjep stražnjeg nepca, učestalosti 1: 8500 - 14 000 djece. Nastaje zbog promjena u DNK blizu SOX9 gena za proteine koji reguliraju aktivnost drugih gena, npr. za razvoj kostiju, posebice mandibule. Od novorođenačke dobi disanje i hranjenje su otežani, često je potreban potrbušni položaj, prisutna je opstruktivna apneja u snu (OSA) te je ponekad u novorođenačkoj dobi potrebna traheotomija (24-26).

Direktna laringoskopija i intubacija su ekstremno otežane i uz uporabu videolaringoskopa i fiber endoskopa. Alternativne metode održanja dišnog puta poput LMA treba primijeniti u zahvatima koji ne zahtijevaju intubaciju traheje.

Treacher Collinsov sindrom je autosomno dominantan poremećaj, incidencije 1 na 50 000 novorođenčadi. U pola slučajeva je to nova mutacija gena TCOF1, POLRIC ili POLRID. Gen TCOF1 ima kritičnu ulogu u ranom kraniofacijalnom embrionalnom razvoju. Najizrazitiji simptom je nerazvijena donja čeljust i nerazvijena zigomatična kost, utonuli su obrazi i prema dolje spušteni očni rasporci, a poremećaj u temporomandibularnom zglobu onemogućava otvaranje usta. Često nedostaje vanjsko uho, a atrezija vanjskog zvukovoda dovodi do konduktivnog gubitka sluha. Inteligencija je normalna (27-29). Potrebni su mnogi kirurški zahvati, jer je liječenje simptomatsko rekonstruktivnom kirurgijom. Problemi u anesteziji nastaju jer su direktna laringoskopija i trahealna intubacija ekstremno otežane zbog teške mandibularne hipoplazije, malih usta i uskog dišnog puta.

Osim fenotipskog izgleda djeteta, za procjenu otežanog uspostavljanja dišnog puta postoje sustavi procjene modificirani za uporabu kod djece. Poznata je **Mallampatijeva klasifikacija** (I –IV) koja se upotrebljava za procjenu težine intubacije pregledom anatomije usne šupljine, mogućnosti otvaranja usta i vidljivosti uvule, tonzila i mekog nepca te veličine jezika. Procjena zahtijeva suradnju djeteta. Mallampatijeva procjena je sljedeća: razred I - puna vidljivost tonzila, uvule i mekog nepca; razred II - vidljivost tvrdog i mekog nepca, te gornjeg dijela tonzila i uvule; razred III - vidljivi meko i tvrdo nepce te baza uvule; razred IV - vidljivo samo tvrdo nepce. Razredi III i IV su pokazatelji otežane intubacije. **Tireomentalna udaljenost** korisna je za procjenu otežane intubacije i trebala bi iznositi više od širine tri djetetova prsta. **Sternomentalna udaljenost** koja je manja od 6 djetetovih prstiju upozorava na otežanu ventilaciju na masku. Pri direktnoj laringoskopiji može se odrediti **Cormack Lehaneova procjena** gdje je stupanj 1 potpuno vidljiv glotis i glasnice, stupanj 2 djelomično vidljiv glotis i dio glasnica, stupanj 3 vidljiv je samo epiglotis, stupanj 4 ne vidi se ni epiglotis ni glotis. U stupnjevima 3 i 4 intubacija traheje će biti teško izvodljiva i potrebna su pomagala (od stileta do fiber bronhoskopa).

Pristupanje problemu otežanog osiguranja dišnog puta ovisi o nalazu uočenom tijekom direktne laringoskopije. Izbor pomagala za endotrahealnu intubaciju ovisi o sljedećim situacijama:

Situacija 1. Vidljiv je epiglotis, ali ne i glasnice – preporučeno pomagalo je zavijeni stilet na koji se stavlja tubus („*bougie intubating introducer*“). Kad vrh pomagala prođe glasnice i osjete se prstenovi traheje, tubus se prevlači preko stileta i stilet se izvlači. Stilet se proizvodi i u veličinama za dječju dob preko kojeg se može staviti tubus s unutrašnjim promjerom od 3,0 mm (*internal diameter - ID*).

Situacija 2. Nemogućnost vizualizacije dišnog puta – preporučena su pomagala stilet sa svjetlom („*lighted stylet*“) koji omogućava postavljanje endotrahealnog tubusa naslijepo, bez vizualizacije glasnica te je najkorisniji kod pacijenata s nemogućnošću otvaranja usta ili smanjenom pokretljivošću vrata, zatim fiberoptički stilet (kombinacija stileta sa svjetlom s fiberoptičkim bronhoskopom) koji omogućava inserciju lateralno, retromolarno, te fleksibilni fiberoptički bronhoskop i videolaringoskop.

Situacija 3. Ograničeno otvaranje usta i/ili pokretljivost vrata – može se upotrijebiti stilet sa svjetlom, fiberoptički stilet, fleksibilni fiberoptički bronhoskop i indirektni rigidni laringoskop.

Izbor pomagala ovisi o iskustvu i treningu izvođača.

Najduže učenje je potrebno za stilet sa svjetlom i fiberoptički bronhoskop. Neiskusni i netrenirani ne bi se smjeli upuštati u postupke otežane intubacije. Kao što se uporaba standardnog laringoskopa mora uvježbati, tako se uči i uporaba naprednijih tehnika otežane intubacije na modelima, na kadaverima te u kirurškoj dvorani. Stupanj treninga ovisi o tome koliko se često izvođač (anesteziolog, pedijatar intenzivist, liječnik u hitnoj medicini) susreće s mogućim otežanim osiguranjem dišnog puta u djeteta.

Pedijatrijska i anesteziološka društva donose preporuke za osiguranje dišnog puta djece, te je tako udruženje pedijatrijskih anesteziologa Velike Britanije i Irske (*Association of Paediatric Anesthetists of Great Britain and Ireland* - APA) donijelo smjernice za otežanu ventilaciju maskom za vrijeme uvoda u anesteziju kod planiranog zahvata u djece, zatim za neočekivano otežanu intubaciju za vrijeme rutinske indukcije u anesteziju djeteta te za situaciju „nemoguća intubacija, nemoguća ventilacija“ relaksiranog anesteziranog djeteta, sve u dobi između 1 i 8 godina.

Smjernice za otežanu ventilaciju maskom za vrijeme uvoda u anesteziju kod planiranog zahvata u djece u dobi od 1 do 8 godina preporučuju prvo prilagoditi položaj djeteta (neutralna pozicija glave, valjak pod ramena, podizanje brade, povlačenje donje čeljusti), zatim postaviti orofaringealni tubus, te zatim primijeniti supraglotičko pomagalo. U smjernicama za neočekivano otežanu intubaciju za vrijeme rutinske indukcije u anesteziju djeteta u dobi od 1 do 8 godina preporučeno je ne više od 4 pokušaja direktne laringoskopije uz održavanje adekvatne oksigenacije i dubine anestezije, zatim prelazak na sekundarni plan uz postavljanje supraglotičkog pomagala (LMA). Ponekad se kirurški zahvat može sigurno izvesti na ovaj način ili se može razmotriti pokušaj fiberoptičke intubacije preko LMA. Ako je intubacija neuspješna, a ventilacija i oksigenacija zadovoljavaju, može se nastaviti kirurškim zahvatom ili ga odgoditi i probuditi pacijenta. Ako su ventilacija i oksigenacija neuspješne prelazi se na algoritam „nemoguća intubacija, nemoguća ventilacija“ relaksiranog anesteziranog djeteta. Svakako se uključuje više pomagača, nastavlja se pokušaj ventilacije i oksigenacije uz pomoć dvije osobe, pokušava se probuditi pacijenta uz primjenu antidota mišićnih relaksatora (sugamadeks) te ako i dalje ventilacija i oksigenacija nisu zadovoljavajuće prelazi se na invazivne postupke perkutane krikotireidektomije s transtrahealnom jet ventilacijom ili na kiruršku krikotireoidektomiju.

Prema APA smjernicama veliku ulogu u uspostavljanju dišnog puta djeteta imaju supraglotička pomagala. Kada očekujemo otežanu intubaciju ili je intubacija neuspjela, supraglotička pomagala omogućavaju ventilaciju i oksigenaciju do definitivnog osiguranja dišnog

puta ili su dovoljna za kirurške zahvate kod kojih nije neophodna intubacija traheje. Supraglotička pomagala, od kojih je najpoznatija laringealna maska (LMA - *laryngeal mask airway*) mogu olakšati put pomagalima za intubaciju poput fiberoptičkog stileta i fleksibilnog fiberoptičkog bronhoskopa.

POMAGALA ZA OSIGURANJE DIŠNOG PUTA

- a) **Stilet uvodnik za intubaciju** („*bougie intubating introducer*“). Mnoge studije u odraslih pokazale su da u situaciji gdje je epiglotis vidljiv, a glasnice nisu (Cormack-Lehaneov stupanj 3), uvodnici za intubaciju ju omogućuju, no iskustva u primjeni u djece su ograničena. Uvodnik je stilet sa savijenim vrhom koji omogućava provlačenje ispod epiglottisa i između glasnica. Na stilet se navlači ET tubus, koji se lagano gurne u traheju, a potom se uvodnik vadi (Seldingerova tehnika). Iako postoje u veličinama za djecu (od 1 do 8 Fr) uporaba mora biti uvijek s oprezom, jer je moguće oštećenje larinksa ili traheje, posebice u djece gdje su prstenovi traheje mekani i hrskavični (29).
- b) **Stilet sa svjetlom** („*lighted stylet*“) omogućuje postavljanje endotrahealnog tubusa „naslijepo“ bez vizualizacije glasnica. Izbor je u pacijenata s nestabilnom vratnom kralježnicom, jer je potrebno manje fleksije i ekstenzije vrata od direktne laringoskopije, videolaringoskopije ili uporabe LMA te u pacijenata gdje krv i ostali sekreti smanjuju vidljivost. Najpoznatiji je *Trachlight* koji se proizvodi u tri veličine (za odrasle, djecu i dojenčad) tako da se može koristiti s tubusima u rasponu od 2,5 do 10,0 ID. Postupak uključuje odabir odgovarajuće veličine stileta i tubusa, navlačenje tubusa na stilet uz lubrikaciju tako da je vrh stileta na vrhu tubusa i provjeru svjetla. Stojeći iznad glave pacijenta pomagalo se umeće u sredinu usta, između incisorora, prolazi ispod baze jezika te se prati svjetlo na vratu. Kada je svjetlo vidljivo u razini tireoidne hrskavice osjeti se prolazak u traheju, svjetlo u suprasternalnoj udubini znači da je ET tubus prošao ispod glasnica. Tada se tubus lagano gurne u traheju, a stilet izvlači. Ako postupak traje duže od 30 sekundi, svjetlo počinje titrati i gasi se kao zaštita od grijanja. Indikacije za uporabu su ograničeno otvaranje usta, smanjena pokretljivost vrata i krv i sekreti koji smanjuju vidljivost. Kako je to „slijepa“ tehnika, važno je da anatomija dišnog puta bude normalna, a moguće komplikacije su trauma epiglottisa, aritenoida i glasnica.
- c) **Fiberoptički stileti** kombiniraju osobine stileta sa svjetlom s onima fiberoptičkog bronhoskopa. Najpoznatiji je Bonfilsov rigidni intubacijski endo-

skop ili fiberskop. Postoji u veličinama za odrasle i djecu (promjer stileta od 3,5 mm ili 5 mm za trahealne tubuse od ID 4,0), s okularom ili kamerom za projekciju na ekranu. Iskustva uporabe u djece su skromna. Indikacije za uporabu su otežana ili nemoguća standardna laringoskopija, ograničeno otvaranje usta, ožiljci (opeklina, bulozna epidermoliza), smanjena pokretljivost vrata, trauma vratne kralježnice. Anatomske osobitosti kod kojih se primjenjuje su mala mandibula, velik jezik, visoko i naprijed položen epiglotis. Dva su načina primjene - retromolarnim pristupom ili pristupom u medijalnoj liniji. Za uspješnost primjene Bonfilsovog endoskopa najvažniji je prikaz retrofaringealnog prostora što se postiže ili manualnim odizanjem donje vilice s bazom jezika ili konvencionalnom uporabom Macintoshova laringoskopa. Postupak obuhvaća izbor tubusa te stavljanje na fiberskop tako da vrh tubusa viri 0,5 cm iznad vrha endoskopa, fiksaciju tubusa adapterom, provjeru vidljivosti, sukciju usne šupljine i primjenu antisijalogoga za smanjenje sekrecije, odizanje mandibule te inserciju retromolarno ili u medijalnoj liniji. Prednost je mogućnost insuflacije kisika tijekom postupka.

d) **Fleksibilni fiberoptički bronhoskop (fiber)** je 60 cm dugačak fleksibilni stilet s optikom za čiju primjenu je potreban značajni stupanj edukacije. Indiciran je kod očekivanog otežanog osiguranja dišnog puta. Primjenjuje se uz topičku analgeziju, analgesodaciju, opću anesteziju koja je u djece najčešće inhalacijska, ali i intravenska. Preporuča se izbjeći neuromuskularnu paralizu te zadržati spontano disanje djeteta. Fiberbronhoskop se proizvodi u veličinama od 2,2 mm (na koji se može staviti tubus 2,5 mm unutrašnjeg promjera za novorođenčad), najmanji nema kanal za sukciju. Uporaba zahtijeva dugotrajan trening i puno iskustva i ne smije ju ni pokušati uporabiti neuvježbana osoba. Priprema pacijenta i samog aparata traju dugo vrijeme. Indiciran je za pacijente s abnormalnom anatomijom dišnog puta, smanjenom pokretljivošću vrata, ograničenim otvaranjem usta. Primjenjuje se nazofaringealnim i orofaringealnim pristupom. Postupak obuhvaća navlačenje lubriciranog tubusa na endoskop, provjeru vidljivosti i sukcije, primjenu lijekova za kontrolu salivacije, te lidokaina za topikalnu anesteziju. Nazofaringealnim pristupom lagano se provuče lubricirani ETT u nazofarinks te fiberendoskop kroz tubus dok se ne prikaže otvor glotisa, primijeni se lokalni anestetik, te se tubus plasira u traheju uz provjeru položaja. Za orofaringealni pristup potreban je usnik ("bite block") koji onemogućava oštećenje fiberbronhoskopa. Držeći se srednje linije napredujemo fiberbronhoskopom s navučeniim tubusom preko jezika u stražnji farinks. Kada se prikaže glotis prolazi se kroz

glasnice te ET tubus ostaje na mjestu, a izvlači se fiberbronhoskop. Za pravilnu uporabu fiberbronhoskopa potreban je dugotrajan trening i iskustvo, dok krvarenje i sekreti otežavaju vizualizaciju.

- e) **Indirektni rigidni laringoskop** je uređaj koji kombinira osobine fiberoptičkog stileta i standardnog laringoskopa (poznati su Bullardov, Upsherov i Wuov) za intubaciju pacijenata gdje je standardna laringoskopija otežana kao što su Mallampati/Cormack-Lehane klase III. i IV. Međutim, kao i u svih fiberoptičkih pomagala krv, povraćanje, sekrecija mogu smanjiti vidljivost kroz fiberskop. Nije predviđen za intubaciju djece mlađe od dvije godine. Bullardov rigidni fiberoptički laringoskop postoji u tri veličine - za odrasle, djecu i dojenčad i najkorisniji je kod ograničenog otvaranja usta ili slabe pokretljivosti vrata (30). Donji dio laringoskopa je zakrivljena lopatica s čije se desne strane pričvršćuje ET tubus, a proksimalno od vrha su otvori za svjetlo, za vizualizaciju i otvor za sukciju ili insuflaciju kisika. Za njegovu uporabu ne treba izravnje laringealne, faringealne i oralne osi, pristup je u medijalnoj liniji, a otvor usta može biti svega 6 mm.
- f) **Videolaringskop** omogućuje indirektnu laringoskopiju prikazom glotisa na video-monitoru tijekom intubacije. Postoji više izvedbi oblika lopatica laringoskopa: Macintoshev ili Millerov, s utorom za tubus ili bez utora i u veličinama za djecu. Airtraq je jednokratni optički laringoskop koji se može upotrebljavati za direktnu laringoskopiju ili kao videolaringskop s monitorom. Dolazi u dvije pedijatrijske veličine i ima kanal kojim se usmjerava ETT kroz glasnice. Ne može se koristiti u djece s ograničenim otvaranjem usta, Pierre Robinovim ili Treacher Collinsovim sindromom zbog relativno velike visine špatule (12 to 13 mm). C-MAC videolaringskop postoji u verziji s MacIntoshevim i Millerovim oblikom lopatica. Široka ručka može dodirivati prsni koš i otežati intubaciju djeteta s Klippel-Feilovim sindromom i fiksiranim deformitetom vrata. Uporabom videolaringskopa uspješnost trahealne intubacije iznosi od 95 do 100 % i u neiskusnih izvođača, jer je na monitoru povećana vizualizacija struktura dišnog puta. Iskustvo intubacije s videolaringskopom može se prenijeti na standardni, edukacija je lakša, jer se lako nadzire trening. Videolaringskopija je namijenjena za intubaciju djece s otežanim dišnim putem gdje je ograničeno otvaranje usta i smanjena pokretljivost vratne kralježnice (31-35).

ZAKLJUČAK

Pedijatrijski sindromi kao uzrok otežanog osiguranja dišnog puta u djece su izazov za pedijatrijskog anesteziologa, te velik razlog za zabrinutost anesteziolozima koji samo povremeno anesteziraju djecu. Poznavanje sindroma olakšat će prepoznavanje mogućnosti otežanog osiguranja dišnog puta na vrijeme, jer kad god je moguće otežani dišni put treba identificirati prije pokušaja endotrahealne intubacije, kako ne bi dolazilo do situacija „ne mogu intubirati, ne mogu ventilirati“. U svakog djeteta gdje se očekuje otežano uspostavljanje dišnog puta treba imati rezervni plan. Izbor pomagala ovisi o iskustvu i treningu izvođača. Preporuke su da bi svi trebali steći iskustvo i vježbajući uporabu supraglotičkih pomagala. Oni koji se samo povremeno susreću s otežanim dišnim putem trebaju steći iskustvo s pomagalima lakšim za uporabu kao što su fiberoptički stilet ili videolarinoskop, a oni koji se često susreću s otežanim pedijatrijskim dišnim putem (poput pedijatrijskih anesteziologa, liječnika hitne medicine, intenzivista u pedijatrijskim jedinicama intenzivnog liječenja) trebaju steći vještine sa svim pomagalima za otežanu intubaciju uključujući i ona za koje je trening dugotrajniji i teži poput fleksibilnog fiberoptičkog bronhoskopa.

LITERATURA

1. Baum VC, O'Flaherty JE. Anesthesia for genetic, metabolic & dysmorphic syndromes of childhood. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins, 1999.
2. Bouali H, Latrech H. Achondroplasia: Current Options and Future Perspectives. *Pediatr Endocrinol Rev* 2015; 12: 388-95.
3. Barisic I, Boban L, Akhmedzhanova D i sur. Beckwith-Wiedemann Syndrome: A population-based study on prevalence, prenatal diagnosis, associated anomalies and survival in Europe. *Eur J Med Genet* 2018 May doi: 10.1016/j.ejmg.2018.05.014
4. Elbracht M, Prawitt D, Nemetschek R, Kratz C, Eggermann T. Beckwith-Wiedemann Syndrome (BWS) Current Status of Diagnosis and Clinical Management: Summary of the First International Consensus Statement. *Klin Pediatr* 2018; 230: 151-9.
5. Hsu P, Ma A, Wilson M i sur. CHARGE syndrome: a review. *J Paediatr Child Health* 2014; 50: 504-11.
6. Moretto A, Scaravilli V, Ciceri V i sur. Sedation and general anesthesia for patients with Cornelia De Lange syndrome: A case series. *Am J Med Genet C Semin Med Genet* 2016; 172: 222-8.
7. Helman SW, Badhey A, Kadakia S, Myers E. Revisiting Crouzon syndrome: reviewing the background and management of a multifaceted disease. *Oral Maxillofac Surg* 2014; 18: 373-9.
8. Elmi P, Reitsma JH, Buschang PH, Wolvius EB, Ongkosuwito EM. Mandibular asymmetry in patients with the Crouzon or Apert syndrome. *Cleft Palate Craniofacial J* 2015; 52: 327-35.
9. Staal FC, Ponniah AJ, Angullia F. Describing Crouzon and Pfeiffer syndrome based on principal component analysis. *J Craniomaxillofacial Surg* 2015; 43: 528-36.
10. Hamner T, Udhmani MD, Osipowicz KZ, Lee NR. Pediatric Brain Development in Down syndrome. *J Int Neuropsychol Soc* 2018; 23: 1-11.
11. Hahn LJ, Loveall SJ, Savoy MT, Neumann AM, Ikuta T. Joint Attention and Down syndrome: A meta-analysis. *Res Dev Disabil* 2018; 78: 89-102.
12. Rave A. Genetics, diagnosis and characteristics of trisomy 21. *Soins Pediatr Pueric* 2018; 39: 10-14.
13. Laimer M, Prodinger C, Bauer JW. Hereditary Epidermolysis Bullosa. *J Dtsch Dermatol Ges* 2015; 13: 1125-33.
14. Has C, Kusel J, Reimer A i sur. The Position of Targeted Next-generation Sequencing in Epidermolysis Bullosa Diagnosis. *Acta Derm Venereol* 2018; 98: 437-40.
15. Fitzmaurice BC, Lambert BG. Failed fiberoptic intubation in a child with epidermolysis bullosa, rescued with combined use of the Glidescope® Paediatr Anaesth 2016; 26: 455-6.
16. Tylki-Szymanska A. Mucopolysaccharidosis type II, Hunter's syndrome. *Pediatr Endocrin Rev* 2014; 12 :107-13.
17. Tylki-Szymanska A, De Meirleir L, Di Rocco M i sur. Easy-to-use algorithm would provide faster diagnoses for mucopolysaccharidosis type I and enable patients to receive earlier treatment. *Acta Paediatr* 2018 24. doi: 10.1111/apa.14417.
18. Scaravilli V, Zanella A, Ciceri V i sur. Safety of anesthesia for children with mucopolysaccharidoses: A retrospective analysis of 54 patients. *Pediatr Anaesth* 2018; 28: 436-42.
19. Yan-Hua Sun, Bo Zhu, Bing-Yang Ji, Xiu-Hua Zhang. Airway Management in a Child with Goldenhar Syndrome. *Chin Med J (Eng)* 2017 ; 130: 2881-2.
20. Kim YL, Seo DM, Shim KS i sur. Successful tracheal intubation using fiberoptic bronchoscope via an I-gel™ supraglottic airway in a pediatric patient with Goldenhar syndrome – A case report. *Korean J Anesthesiol* 2013; 65: 61-5.
21. Pai D, Kamath AT, Kini P, Bhagania M, Kumar S. Concomitant Temporomandibular Joint Ankylosis and Maxillomandibular Fusion in a Child with Klippel-Feil Syndrome: A Case Report. *J Clin Pediatr Dent* 2018 doi: 10.17796/1053-4625-42.5.11
22. Abbukabbos H, Mahla M, Adewumi AO. Deep Sedation Technique for Dental Rehabilitation of a Patient with Klippel-Feil Syndrome. *J Dent Child* 2017; 84: 35-8.
23. Chura M, Odo N, Foley E, Bora V. Cervical Deformity and Potential Difficult Airway Management in Klippel-Feil Syndrome. *Anesthesiology* 2018; 128: 1007.
24. Cladis F, Kumar A, Grunwaldt L, Otteson T, Ford M, Losee JE. Pierre Robin Sequence: a perioperative review. *Anesth Analg* 2014; 119: 400-12.
25. Giudice A, Barone S, Belhous Ket Morice A i sur. Pierre Robin sequence: A comprehensive narrative review of the literature over time. *J Stomatol Oral Maxillofac Surg* 2018 doi: 10.1016/j.jormas.2018.05.002.
26. Abraham V, Grewal S, Bhatia G i sur. Pierre Robin sequence with cervicothoracic kyphoscoliosis: An anesthetic challenge *J Anaesthesiol Clin Pharmacol* 2018 ; 34: 128-9.

27. Hosking J, Zoanetti D, Carlyle A, Anderson P, Costi D. Anesthesia for Treacher Collins syndrome: a review of airway management in 240 pediatric cases. *Pediatr Anaesth* 2012; 22: 752-8.
28. Guerrero-Dominguez R, Acebedo-Martinez E, Lopez-Herrera-Rodriguez D, Jimenez I. Unintended intraoperative extubation in a patient with Treacher Collins syndrome: usefulness of GlideScope(®) videolaryngoscope. *Rev Esp Anestesiol Reanim* 2014; 61: 467-9.
29. Grape S, Schoettker P. The role of tracheal tube introducers and stylets in current airway management. *J Clin Monit Comput* 2017; 31: 531-7.
30. Fiadjoe JE, Nishisaki A, Jagannathan N, Hunyady AI i sur. Airway management complications in children with difficult tracheal intubation from the Pediatric Difficult Intubation (PeDI) registry: a prospective cohort analysis. *Lancet Respir Med* 2016; 4: 37-48.
31. Park R, Peyton RM, Fiadjoe JE, Hunyadi AI, Kimball T. The efficacy of GlideScope® videolaryngoscopy compared with direct laryngoscopy in children who are difficult to intubate: an analysis from the paediatric difficult intubation registry. *Br J Anaesth* 2017; 119: 984-92.
32. Sethi D. Airway management in a child with Treacher Collins syndrome using C-MAC videolaryngoscope. *Anaesth Crit Care Pain Med* 2016; 35: 67-8.
33. Abdelgadir IS, Phillips RS, Singh D, Moncreiff MP, Lumsden JL. Videolaryngoscopy versus direct laryngoscopy for tracheal intubation in children (excluding neonates). *Cochrane Database Syst Rev* - 2017;5: CD011413
34. Lingappan K, Arnold JL, Fernandes CJ, Pammi M. Videolaryngoscopy versus direct laryngoscopy for tracheal intubation in neonates. *Cochrane Database Syst Rev* 2018;6: CD009975.
35. Burjek NE, Nishisaki A, Fiadjoe JE i sur. Videolaryngoscopy versus Fiber-optic Intubation through a Supraglottic Airway in Children with a Difficult Airway: An Analysis from the Multicenter Pediatric Difficult Intubation Registry. *Anesthesiology* 2017; 127: 432-40.

SUMMARY

SOME PEDIATRIC SYNDROMES WITH DIFFICULT AIRWAYS IN ANESTHESIA INDUCTION

D. BUTKOVIĆ

University of Osijek, Faculty of Medicine, Osijek and Zagreb Children's Hospital, Zagreb, Croatia

Out of a large number of pediatric syndromes, some pose a problem of difficult pediatric airway. The definition of difficult airway includes problems with facemask ventilation, difficulties with laryngoscopy or with tracheal intubation. The most common difficult airway problems in children with pediatric syndromes are caused by head deformities, maxillary or mandibular hypoplasia, small mouths, limited mouth opening, big tongues, micro- and retrognathia, and limited neck mobility. Pediatric syndromes with difficult airways include Apert sy, Beckwith-Wiedemann sy, Cornelia De Lange sy, achondroplasia, CHARGE sy, Cri du chat sy, Crouzon sy, Pfeiffer sy, Down sy, Hunter sy, Hurler sy, Goldenhar sy, Klippel- Feil sy, Pierre Robin sy, Treacher Collins sy and epidermolysis bullosa. Rescue devices for difficult pediatric airway management are shown along with each syndrome, e.g., supraglottic devices such as laryngeal mask airway, intubating introducer – gum elastic bougie, lighted stylet, fiberoptic stylet, flexible fiberoptic bronchoscope, indirect rigid laryngoscope and video laryngoscope. This overview of pediatric syndromes with difficult airways, as well review of devices for difficult pediatric airway management is intended for anesthesiologists who anesthetize children daily or periodically.

KEY WORDS: syndromes, pediatric, difficult airway, anesthesia