



Ελληνική Αναισθησιολογία

Όργανο της Ελληνικής Αναισθησιολογικής Εταιρείας

Ανασκόπηση

- 302 Προεγχειρητική εκτίμηση και προετοιμασία του παιδιού με νευρομυική νόσο: Τι πρέπει να γνωρίζει ο αναισθησιολόγος.
Μέρος I: Μετασυναπτικές νευρομυικές νόσοι
A. Τσιώτου, Χ. Κύρου, Α. Μαλισιόβα, Μ. Παπαγεωργίου-Μπρούστα

Ειδικό άρθρο

- 321 Οι πρώτες περιπτώσεις εισπνεόμενης χειρουργικής αναισθησίας και οι πρωτεργάτες της στην Ελλάδα: Βερνάρδος Ρέξερ, Ερρίκος Τράιμπερ, Νικόλαος Πετσάλης και Ξαβιέρος Λάνδερερ
Γ. Παπαδόπουλος, Ε. Αρναούτογλου, Α. Πέτρου

Κλινική περίπτωση

- 332 Εναλλακτική τεχνική εξασφάλισης αεραγωγού σε νήπιο 14 μηνών
Κ. Αρμένη, Α. Τσιώτου, Μ. Παπαγεωργίου-Μπρούστα

Επιστολή προς τη Σύntαξη

- 339 Σύνδρομο μετά την εμφύτευση αορτικού ενδαγγειακού μοσχεύματος
Ε. Αρναούτογλου, Μ. Ματσάγκας, Γ. Παπαθανάκος, Γ. Παπαδόπουλος

342 Παρόραμα

Review

- 313 The child with a neuromuscular disease: What to do preoperatively? A review.
Part I: Post-junctional neuromuscular disease
A.G. Tsiotou, C. Kyrou, A. Malisiova, M. Papageorgiou-Broustas

Special article

- 327 The first cases of inhalational surgical anaesthesia and its pioneers in Greece: Bernard Reiser, Heinrich Treiber, Nikolaos Petsalis and Xavier Landerer
G. Papadopoulos, E. Arnaoutoglou, A. Petrou

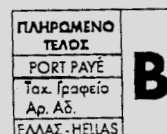
Case report

- 336 Alternative airway management of a 14 month old baby
K. Armeni, A. Tsiotou, M. Papageorgiou-Brousta

Letter to the Editor

- 341 Post-implantation syndrome following endovascular repair of aortic aneurysms
E. Arnaoutoglou, M. Matsagkas, G. Papathanakos, G. Papadopoulos

342 Erratum



Ελληνική Αναισθησιολογία

ΕΚΔΟΣΗ ΤΗΣ ΕΛΛΗΝΙΚΗΣ
ΑΝΑΙΣΘΗΣΙΟΛΟΓΙΚΗΣ ΕΤΑΙΡΕΙΑΣ



Acta Anaesthesiologica Hellenica

THE JOURNAL OF THE HELLENIC SOCIETY
OF ANAESTHESIOLOGY

Ιδιοκτησία

Ελληνική Αναισθησιολογική Εταιρεία
Μακρυνίτσας 4-6, 115 22 Αθήνα
Τηλ.: 210 64 44 174 FAX: 210 64 48 686
E-mail: anesth@otenet.gr • www.anaesthesiology.gr

Διευθυντής Σύνταξης Λακουμέντα Σ.

Αναπληρωτής Διευθυντής Σύνταξης Βαλασαμίδης Δ.

Διευθυντής Σύνταξης Άρθρων Ανασκόπησης Σκούρτης Χ.

Μέλη Συμβουλίου Εκδοτών
Ασκητοπούλου Ε.
Βασιλάκος Δ.
Βρετζάκης Γ.
Ιατρού Χ.
Κωστοπαναγιώτου Γ.
Παπαδόπουλος Γ.
Φασουλάκη Α.
Φίλος Κ.

Μέλη Συντακτικής Επιτροπής
Αρναούτογλου Ε.
Γοργιάς Ν.
Δημητρίου Β.
Θεοδωράκη Α.
Μαϊδάση Π.
Ματσώτα Π.
Μελισσάκη Α.
Μπαλανίκα Μ.
Παπαγιαννοπούλου Π.
Παπαϊωάννου Α.
Παρασκευά Α.
Πεφτουλίδου Μ.

International Editorial Board

Hall G.M.
Skubas N.
Smilov I.
Sarantopoulos C.

Εκδότης
Γεωργιάκης Π.

Υπεύθυνοι έκδοσης
Κλήμη Π.
Ματσώτα Π.

Γραμματειακή υποστήριξη
Φάκας Σ.

Επιμέλεια Έκδοσης
ΛΥΧΝΙΑ
Ανδραβίδας 7 Χαμόμυλο Αχαρνών
Τηλ.: 210 34 10 436

Υπεύθυνος Τυπογραφείου
Έλενα Σταμοβλάση
Ανδραβίδας 7 Χαμόμυλο Αχαρνών
Τηλ.: 210 34 10 436

Ετήσια συνδρομή: 15€
Εγγραφές, εμβάσματα, αλληλογραφία:
Ελληνική Αναισθησιολογική Εταιρεία,
για το περιοδικό «Ελληνική Αναισθησιολογία»,
Μακρυνίτσας 4-6, 115 22 Αθήνα

Edited by the

Hellenic Society of Anaesthesiology
4-6 Makrynitsas str., GR-115 22 Athens, Greece
Tel. +30 210 64 44 174, FAX: +30 210 64 48 686
E-mail: anesth@otenet.gr • www.anaesthesiology.gr

Editor in Chief Lacoumenta S.

Deputy Editor in Chief Valsamidis D.

Review Article Editor in Chief Scourtis Ch.

Editorial Office
Askitopoulou H.
Vassilakos D.
Vretzakis G.
Iatrou Ch.
Kostopanagioutou G.
Papadopoulos G.
Fassoulaki A.
Filos K.

Editorial Board
Arnaoutoglou H.
Gorgias N.
Dimitriou V.
Theodoraki A.
Maidatsi P.
Matsota P.
Melissaki A.
Balanika M.
Papagiannopoulou P.
Papaioannou A.
Paraskeva A.
Pefoulidou M.

Publisher
Georgakis P.

Journal Managers
Klimi P.
Matsota P.

Secretariat
Phakas S.

Editing
LYCHNIA
Andravidas 7 Hamomylo Acharnon
Tel.: +30 210 34 10 436

Printing supervision
Elena Stamovlassi
Andravidas 7 Hamomylo Acharnon
Tel.: +30 210 34 10 436

Subscription rates: USA \$40, or £20
Correspondence: **Hellenic Society of Anaesthesiology**,
for the Journal Acta Anaesthesiologica Hellenica,
4-6 Makrynitsas str.,
GR-115 22 Athens, Greece

ΟΔΗΓΙΕΣ ΓΙΑ ΤΟΥΣ ΣΥΓΓΡΑΦΕΙΣ

Οι εργασίες που υποβάλλονται για δημοσίευση αποστέλλονται μόνο ηλεκτρονικά στη διεύθυνση:

dimivals@otenet.gr

και κατ' εξαίρεση και μόνο με συνεννόηση στην ταχυδρομική διεύθυνση:

Δημήτρης Βαλσαμίδης

Αναπληρωτής Διευθυντής Σύνταξης:

«Ελληνική Αναισθησιολογία»

Βρυούλων 26

151 21 Πεύκη,

σύμφωνα με τις οδηγίες που αναφέρονται στο τμήμα «Προετοιμασία του άρθρου». Οι εργασίες υποβάλλονται στην ελληνική και αγγλική γλώσσα.

Γενικές οδηγίες

Στο περιοδικό ΕΛΛΗΝΙΚΗ ΑΝΑΙΣΘΗΣΙΟΛΟΓΙΑ δημοσιεύονται κλινικές και πειραματικές μελέτες, ενδιαφέρουσες περιπτώσεις, άρθρα ανασκόπησης, ειδικά άρθρα, άρθρα σύνταξης και επιστολές προς τη Σύνταξη. Επίσης, μπορεί να δημοσιευθούν κριτικές βιβλίων που αποστέλλονται στη Σύνταξη γι' αυτόν το σκοπό και ομιλίες από επιστημονικές συναντήσεις.

Αξιολόγηση και διορθώσεις. Όλα τα άρθρα υποβάλλονται στη Συντακτική Επιτροπή για κρίση. Η Συντακτική Επιτροπή ειδοποιεί τους συγγραφείς αν το άρθρο τους έγινε δεκτό, απορρίφθηκε ή χρειάζεται τροποποιήσεις πριν γίνει δεκτό. Οι συγγραφείς πρέπει να κρατούν αντίγραφα όλου του υλικού που υποβάλλουν στο περιοδικό, καθώς και της αλληλογραφίας με τη Συντακτική Επιτροπή.

Ο Διευθυντής Σύνταξης έχει το δικαίωμα να ζητήσει όλα τα στοιχεία και δεδομένα που προέκυψαν κατά τη διεξαγωγή της μελέτης (έγκριση από αρμόδια όργανα, συγκατάθεση ασθενών, αποτελέσματα κ.λπ.).

Συνοδευτική επιστολή. Η εργασία συνοδεύεται από επιστολή, στην οποία οι συγγραφείς αναφέρουν ότι το υλικό της μελέτης, δεν έχει συγχρόνως υποβληθεί σε κρίση για δημοσίευση, ούτε έχει δημοσιευθεί σε άλλο περιοδικό. Εξαίρεση αποτελούν οι δημοσιεύσεις ως περιλήψεις συνεδρίων. Όλοι οι συγγραφείς προσυπογράφουν την εγκυρότητα των αποτελεσμάτων, καθώς και την παραχώρηση του αποκλειστικού δικαιώματος της πνευματικής ιδιοκτησίας στην ΕΛΛΗΝΙΚΗ ΑΝΑΙΣΘΗΣΙΟΛΟΓΙΑ. Η επιστολή σαρώνεται και αποστέλλεται έγχρωμη σε ηλεκτρονική μορφή bmp, jpg, tif ή gif με μέγιστο μέγεθος 500 kb μαζί με την εργασία.

Ηθικά και νομικά θέματα. Στη μεθοδολογία, οι συγγραφείς να αναφέρουν ότι για την διεξαγωγή της μελέτης, κλινικής ή εργαστηριακής, έλαβαν την έγκριση της αρμόδιας Επιτροπής Δεοντολογίας του Νοσοκομείου και, προκειμένου για κλινική έρευνα, να έχουν τη συγκατάθεση των ασθενών που μελετήθηκαν. Σε εργασίες που χρησιμοποιήθηκαν πειραματόζωα, να υποβάλλεται και η άδεια της αρμόδιας επιτροπής. Δεν πρέπει να αναφέρονται τα ονόματα ή τα

αρχικά των ασθενών, ούτε να αναγνωρίζονται οι ασθενείς σε φωτογραφίες, εκτός αν υπάρχει έγγραφη συγκατάθεσή τους. Εάν χρησιμοποιούν υλικά που έχουν προηγουμένως δημοσιευθεί, όπως πίνακες, εικόνες ή κείμενα, να αποστέλλουν μαζί με την εργασία την άδεια των συγγραφέων και του εκδότη για την επαναδημοσίευση.

Προετοιμασία του άρθρου. Υποβάλλονται το πρωτότυπο σε ψηφιακή μορφή από τον κειμενογράφο Word (Microsoft®). Η εργασία να είναι δακτυλογραφημένη με διαμόρφωση σελίδας Α4, περιθώριο τουλάχιστον 2,5 cm και διπλό διάστημα σε όλο το κείμενο, πίνακες και λεζάντες. Η αρίθμηση των σελίδων να φαίνεται στο επάνω δεξιό άκρο της σελίδας. Η σελίδα τίτλου άρθρου αριθμείται με 1.

Το κείμενο περιλαμβάνει σελίδα τίτλου, περίληψη, εισαγωγή, μεθοδολογία, αποτελέσματα, συζήτηση, ευχαριστίες, αγγλική περίληψη, βιβλιογραφία. Κάθε μέρος του κειμένου να αρχίζει σε ξεχωριστή σελίδα.

Σελίδα τίτλου. Περιέχει τον τίτλο του άρθρου, τα ονόματα των συγγραφέων, το κέντρο από το οποίο προέρχεται η εργασία, το όνομα, τη διεύθυνση, τον αριθμό τηλεφώνου και fax του συγγραφέα που είναι υπεύθυνος για την αλληλογραφία - επικοινωνία με τη Συντακτική Επιτροπή. Να αναφέρονται οι πηγές οικονομικής στήριξης για τη διεξαγωγή της μελέτης (ιστιτούτα, φαρμακευτική εταιρεία, βραβείο κ.λπ.), εφόσον υπάρχουν. Στο τέλος της σελίδας τίτλου να αναφέρεται ένας σύντομος τίτλος.

Ελληνική περίληψη. Η περίληψη αυτή γράφεται στη δεύτερη σελίδα. Προκειμένου για κλινικές και εργαστηριακές μελέτες, στην περίληψη περιλαμβάνονται: ο σκοπός της μελέτης, η μεθοδολογία, τα αποτελέσματα, στα οποία πρέπει να αναφέρονται οι μέσες τιμές, οι σταθερές αποκλίσεις, η στατιστική αξιολόγηση και τα συμπεράσματα. Οι ενδιαφέρουσες περιπτώσεις, οι ανασκοπήσεις και τα ειδικά άρθρα να συνοδεύονται από σύντομη περίληψη. Σκοπός της σύντομης αυτής περιλήψης είναι η μετάφρασή της στην Αγγλική. Μετά την περίληψη γράφονται οι λέξεις- κλειδιά, που επιλέγονται από τον κατάλογο των λέξεων που δημοσιεύονται στο περιοδικό.

Η αγγλική περίληψη να είναι πιστή μετάφραση της ελληνικής ή περισσότερο εκτεταμένη, με επικεφαλίδες: σκοπός, μεθοδολογία, αποτελέσματα και συμπεράσματα. Η αγγλική περίληψη προηγείται του καταλόγου των βιβλιογραφικών αναφορών και περιλαμβάνει τη λέξη "summary" στην αρχή της σελίδας. Ακολουθούν τα ονόματα των συγγραφέων με κεφαλαία, όπως οι ίδιοι τα γράφουν στην Αγγλική, ο τίτλος της εργασίας και το κείμενο της αγγλικής περιλήψης.

Εισαγωγή. Αναφέρεται το σκεπτικό της εργασίας και διευκρινίζεται ο σκοπός της.

Μεθοδολογία. Περιγράφονται με λεπτομέρεια η μέθοδος και ο εξοπλισμός που χρησιμοποιήθηκαν. Για καθιερωμένες μεθόδους δίνεται η βιβλιογραφική αναφορά της αρχικής πηγής. Τα φάρμακα αναφέρονται με τη φαρμακολογική τους

ονομασία. Περιγράφεται η μέθοδος της στατιστικής ανάλυσης των αποτελεσμάτων.

Αποτελέσματα. Παρουσιάζονται σε κείμενο, πίνακες ή γραφικές παραστάσεις. Να αποφεύγεται η επανάληψη των αποτελεσμάτων σε κείμενο, πίνακες και εικόνες. Σε παρένθεση να σημειώνεται η επιθυμητή θέση πινάκων και εικόνων.

Συζήτηση. Συζητείται η σπουδαιότητα των ευρημάτων, δίνεται έμφαση στα νέα στοιχεία που προκύπτουν από τη μελέτη και συνδέονται τα αποτελέσματα με εκείνα από προηγούμενες μελέτες. Καταλήγει σε συμπέρασμα που στηρίζεται άμεσα στα αποτελέσματα.

Μονάδες μέτρησης και σύμβολα. Μονάδες μάζας, μήκους και όγκου είναι, αντίστοιχα, το χιλιόγραμμα βάρους, το μέτρο και το λίτρο. Οι συγκεντρώσεις να αναφέρονται κατά προτίμηση σε γραμμομόρια (π.χ. mol/L) αντί σε μονάδες μάζας (mg/L). Οι μονάδες πίεσης είναι mmHg ή cmH₂O. Μπορεί να χρησιμοποιηθεί η μονάδα πίεσης του συστήματος μονάδων SI, kPa. Τα σύμβολα να γράφονται σύμφωνα με τους κώδικες του Διεθνούς Οργανισμού Προτυποποίησης.

Βιβλιογραφία. Περιλαμβάνονται μόνο βιβλιογραφίες άρθρων, ελληνικών και ξένων, και περιλήψεων που δημοσιεύονται σε περιοδικά που περιλαμβάνει το Index Medicus. Οι περιλήψεις δεν πρέπει να είναι παλαιότερες των τριών ετών. Οι αναγνώστες πρέπει να έχουν πρόσβαση σε όλες τις βιβλιογραφίες. Οι βιβλιογραφίες αριθμούνται με αραβικούς αριθμούς, με τη σειρά που εμφανίζονται στο κείμενο. Στο κείμενο, οι βιβλιογραφικές παραπομπές γράφονται με τον αύξοντα αριθμό που φέρουν στο βιβλιογραφικό κατάλογο ως εκθέτες και, εάν είναι στο τέλος της πρότασης, γράφονται μετά την τελεία. Σε κάθε βιβλιογραφική αναφορά αναγράφονται τα επίθετα και τα αρχικά όλων των συγγραφέων, ο τίτλος της εργασίας, ο τίτλος του περιοδικού σε σύντομη σύμφωνα με το Index Medicus and Science Citation Index, το έτος, ο τόμος και οι σελίδες (πρώτη και τελευταία). Ο μέγιστος αριθμός βιβλιογραφικών αναφορών ανά άρθρο είναι 25. Προκειμένου για άρθρα ανασκόπησης, είναι δεκτές μέχρι 50 βιβλιογραφικές αναφορές. Μαζί με την εργασία να αποστέλλεται και φωτοτυπία της πρώτης σελίδας όλων των εργασιών που αναφέρονται στο κείμενο ως βιβλιογραφικές αναφορές (Άρθρο Σύνταξης, Τόμος 30, τεύχος 3, 1996). Παραδείγματα:

Περιοδικό: Reuben SS, Steinberg RB, Kreitzer JM, Duprat KM. Intravenous regional anesthesia using lidocaine and ketorolac. *Anesth Analg* 1995; 81:110-3.

Βιβλίο ή Μονογραφία: Booij LHDL. Neuromuscular transmission. London, BMJ Publishing Group 1996, pp. 124-59.

Κεφάλαιο σε βιβλίο: Hobbs WR, Rall TW, Verdoon TA. Hypnotics and sedatives; ethanol. In: Goodman & Gilman's The pharmacological basis of therapeutics. Edited by Hardman JG, Limbird LE. New York, McGraw-Hill, Health Professions Division 1996, pp. 361-96.

Πίνακες. Ο κάθε πίνακας δακτυλογραφείται σε χωριστή σελίδα και με διπλό διάστημα. Οι πίνακες αριθμούνται με αραβικούς χαρακτήρες με τη σειρά εμφάνισης στο κείμενο. Η λεζάντα για κάθε πίνακα γράφεται επάνω από τον πίνακα. Δεν χρησιμοποιούνται υποσημειώσεις. Οι μονάδες με τις οποίες εκφράζονται τα αποτελέσματα αναγράφονται σε παρένθεση

στην αρχή κάθε στήλης. Οι σταθερές αποκλίσεις φέρονται μέσα σε παρένθεση (sd), όχι ως ±. Όχι περισσότεροι από τρεις πίνακες ανά άρθρο.

Εικόνες και φωτογραφίες. Έγχρωμες φωτογραφίες ή σχήματα μετατρέπονται σε αποχρώσεις του γκρι, εκτός και αν οι συγγραφείς αναλαμβάνουν το κόστος εκτύπωσης. Αποστέλλονται σε ηλεκτρονική μορφή bmp, jpg, tif ή gif με μέγιστο μέγεθος 250 kb η κάθε μία. Η ονομασία τους αντιστοιχεί στη θέση τους στο κείμενο (π.χ. εικόνα 1.jpg). Σε περίπτωση που οι φωτογραφίες έχουν σταλεί έγχρωμες, αν δεν υπάρχει διαφορετική ενημέρωση, μετατρέπονται σε ασπρόμαυρες χωρίς συνεννόηση με τους συγγραφείς. Οι γραφικές παραστάσεις, τα σχήματα και τα γράμματα των σχημάτων πρέπει να είναι σχεδιασμένα επαγγελματικά. Κάθε φωτογραφία, εικόνα ή σχήμα να συνοδεύεται από σύντομη περιεκτική λεζάντα. Όλες οι λεζάντες δακτυλογραφούνται με διπλό διάστημα σε μία σελίδα και εξηγούν σύμβολα, γράμματα ή αριθμούς που φέρει η εικόνα. Όχι περισσότερες από τρεις εικόνες ανά άρθρο ή ο συνολικός αριθμός πινάκων και εικόνων να μην υπερβαίνει τους έξι.

Άρθρα

1. Κλινικές και ερευνητικές μελέτες. Παρουσιάζουν τα αποτελέσματα πρωτογενούς κλινικής ή εργαστηριακής έρευνας (κείμενο 1500-4000 λέξεις, μη συμπεριλαμβανομένης της περίληψης, πινάκων και βιβλιογραφιών).

2. Κλινικές περιπτώσεις. Περιγράφουν μικρές σειρές κλινικών περιπτώσεων ή μία μόνη περίπτωση. Γίνονται δεκτές εφόσον αφορούν νέα θεραπεία ή σπάνια επιπλοκή και/ή σημαντικά ασυνήθη κλινικά φαινόμενα (κείμενο 800-1500 λέξεις). Οι ενδιαφέρουσες περιπτώσεις που ανακοινώνονται από ειδικευμένους στα Μετεκπαιδευτικά Μαθήματα της Ελληνικής Ανασθησιολογικής Εταιρείας μπορούν επίσης να δημοσιευθούν στο περιοδικό. Ο αριθμός των συγγραφέων δεν μπορεί να υπερβαίνει τους τρεις και κατ' εξαίρεση με άδεια της Συντακτικής Επιτροπής τους πέντε.

3. Ανασκοπήσεις. Είναι άρθρα που αφορούν στις κλινικές ή βασικές επιστήμες, τα οποία περιγράφουν, αξιολογούν και προβαίνουν σε κριτική ήδη δημοσιευμένου υλικού (κείμενο 3000-6000 λέξεις). Οι βιβλιογραφικές αναφορές αριθμούνται με τη σειρά που εμφανίζονται στο κείμενο. Ο αριθμός των συγγραφέων μπορεί να είναι δύο μέχρι τρεις. Οι ανασκοπήσεις γράφονται μετά την πρόσκληση της Συντακτικής Επιτροπής.

4. Ειδικά άρθρα. Περιγράφουν ιστορικά ή επίκαιρα θέματα αναισθησιολογικού ενδιαφέροντος (2000-4000 λέξεις). Ο αριθμός των συγγραφέων μπορεί να είναι δύο μέχρι τρεις.

5. Επιστολές προς τη Σύνταξη. Περιλαμβάνουν σύντομα σχόλια για δημοσιευθέντα άρθρα ή θέματα γενικού ενδιαφέροντος. Πρέπει να είναι αντικειμενικές και εποικοδομητικές. Υποβάλλονται σε 3 αντίγραφα (200-400 λέξεις).

6. Ομιλίες Επιστημονικών Συναντήσεων. Αφορούν τις βασικές επιστήμες, υποειδικότητες και ειδικότητες συναφείς με την Ανασθησιολογία (500-1000 λέξεις).

Διασκευάστηκε 2.9.2009

MANUSCRIPT REQUIREMENTS

Manuscripts for reviewing and publication should be prepared in the form described and sent only by e-mail to:

dimivals@otenet.gr

Editorial policies

Articles published are clinical investigations, laboratory investigations, case reports, reviews, special articles, invited editorials and letters to the Editor. Also published are book reviews and reports of scientific meetings.

Peer review. All articles are reviewed by two or more reviewers to assess significance and originality of the submitted material. Authors should keep everything submitted and all correspondence from the Editorial Board.

Covering letter. The submitted manuscript should be accompanied by a covering letter stating that the material submitted has not been submitted for publication or published in whole or in part elsewhere, except for abstracts published after presentation in scientific meetings. All authors should sign and confirm that they have read the manuscript before publication and attest the validity of data. The author(s) undersigned states that he (they) transfers all copyright ownership to the Hellenic Society of Anaesthesiology, in the event that this work will be published in *Acta Anaesthesiologica Hellenica*. The covering letter should be scanned and sent in colour in bmp, jpg, tif or gif; the total size of the document (manuscript included) should not exceed 500 Kb.

Ethical considerations. A statement is needed in the Methods section that the study was approved by an appropriate Ethics Committee and informed consent from patients was obtained. For animal investigations the statement that the study was approved by the author's institutional committee is needed. Permission of the author and publishers must be obtained for the direct use of previously published material (texts, illustrations, tables) and must accompany the manuscript submitted for publication. Human subjects should not be identifiable. Do not use patients' names, initials, or hospital numbers. A patient must not be recognizable in photographs unless written consent of the subject has been obtained.

Manuscript preparation. Submit the original manuscript in Microsoft® Word doc., paper size A4 with margins at least 25 mm using double spacing throughout, including references, tables and figure legends. Show the page number in the upper right-hand corner of each page,

beginning with the title page as 1. Each article consists of title page, summary, introduction, methods, results, discussion, acknowledgements and references. Each section of the article should start on a separate page.

Title page. Include on the title page: (a) All authors' names, (b) the name(s) of department(s) and institution(s) where the work was done, (c) name, address, telephone number and fax number of author(s) responsible for correspondence about the manuscript/and or reprint requests, (d) state that reprints will not be available if this is the case, (e) name the sources of financial support from foundations, institutions, pharmaceutical and other private companies in the form of grants and awards, (f) type an abbreviated title of no more than 50 characters at the bottom of title page.

Summary. Write the summary on the second page. Summary for the clinical and laboratory investigations should have the following headings and information: Background and objectives (why you studied) methods (how you studied), what the results were (include mean values, standard deviations and statistical P values where appropriate), and conclusions. In case the article is published in English, this summary will be translated into Greek by the editor. This format does not apply to the case reports and review articles, which should be accompanied by a two to four lines summary describing briefly the case report or the review (like a long title). The purpose of this summary is the translation to the greek language as the journal is bilingual. At the end of the summary select the appropriate key words from the list.

Text. Methods. Describe methods, apparatus and procedures in detail to allow others to reproduce the results. Describe any modification of previously published methods and give the reference, or for established methods give the reference to the original source. Use the generic names of drugs. Describe the statistical methodology used in this section.

Results. Present the results in logical sequence in the text, tables and illustrations. Do not repeat data unnecessarily in the text, tables and figures. Avoid unwarranted numbers of digits.

Discussion. Include in the discussion the implications of the findings, emphasize new aspects of the study and relate the observations to other relevant studies. Close with conclusions but avoid conclusions not supported by the data.

Units of measurement and abbreviations. Standard units

of mass/length/and volume are kilogram/meter and litre, respectively. Report concentrations in molar units (e.g. mmoles/litre) when feasible; if in doubt give the mass units as well (e.g. milligrams per cent). The preferred units for reporting pressures are either mmHg or cmH₂O. The SI unit for pressure (kPa) may be used. Define all abbreviations except for those approved by the International System of Units for length, mass, time, electric current, temperature, luminous intensity and amount of substance.

References. Start references in a new page numbered as a continuation of text page numbering. Cite only references to articles and books published in peer-review Index Medicus journals. Abstracts are acceptable only if published in an indexed journal and not older than three years. Readers must have access to all the references cited. Number references (arabic numbers) consecutively in the order in which they are first mentioned in the text. Type references in the text by arabic numbers as superscripts (above the line of the text), and if at the end of a sentence after the period. Include names and initials of all authors, title, abbreviated titles of the journals according to the style used in Index Medicus and Science Citation Index, year, volume, and pages (first to last). Double space between references and between the lines of the same reference. No more than 25 references per article will be accepted. For a review article, up to 50 references are acceptable. Examples:

Journals: Reuben SS, Steinberg RB, Kreitzer JM, Duprat KM. Intravenous regional anesthesia using lidocaine and ketorolac. *Anesth Analg* 1995; 81:110-3.

Book or Monograph: Booij LHDJ. Neuromuscular transmission. London, BMJ Publishing Group 1996, pp. 124-59.

Chapter: Hobbs WR, Rall TW, Verdoorn TA. Hypnotics and sedatives; ethanol. In: Goodman & Gilman's The pharmacological basis of therapeutics. Edited by Hardman JG, Limbird LE. New York, McGraw-Hill, Health Professions Division 1996, pp. 361-96.

Tables. Type each table on a separate sheet, double spaced. Number tables with arabic numbers consecutively in the order of appearance. Type the explanatory matter above the tabular material. Give the units in which results are expressed in brackets at the top of each column, not repeated on each line of the table. Give the standard deviations in brackets mean (sd), not as \pm . Do not use footnotes. The maximum allowance is three tables.

Figures and illustrations. Illustrations or figures should be in black-and-white, unless the author(s) is(are) willing to cover the cost of printing them in colour. They should be sent in bmp, jpg, tif or gif in size that does not exceed 250 kb each. The desired position of each illustration or figure

in the text should be indicated by the author(s) (e.g. figure 1.jpg). In case the illustrations or figures are sent in colour, they are published in black-and-white without any further notification. Have graphs, line drawings and lettering on illustrations done professionally. Each illustration, figure of graph must be accompanied by a legend. Type legends double spaced explaining any symbols, letters or numbers used to identify parts of the illustration. No more than three figures per article, or a combination of six total (tables and figures).

Articles

1. Clinical and laboratory investigations. Present results of original important clinical or laboratory research (1500-4000 words).

2. Case reports. May describe small series of cases or one case. Case reports that are associated with a new treatment or complication, important and/or unusual clinical phenomena are preferred (800-1500 words).

3. Reviews. They may be clinical or basic science comprehensive surveys (3000-6000 words) which describe, evaluate and provide critiques of previously published material. Reviews are written after invitation by the Editorial Board.

4. Special articles. Describe topical interests of a historical or current trend in anaesthesia (2000-4000 words).

5. Letters to the Editor. Include brief comments concerning previously published articles. Letters may also discuss matters of general interest to anaesthesiologists. Make letters to the Editor brief (200-400 words).

6. Reports of scientific meetings. These are summaries of meetings (500-1500 words) that contain information of interest to the specialty.

Revised 1.3.2010

ΛΕΞΕΙΣ ΚΛΕΙΔΙΑ

Αγγεία	Εγκέφαλος	Νεύρα
- αρτηρίες	Εγκεφαλονωτιαίο υγρό	Νευρομυϊκή σύναψη
- φλέβες	Εγκυμοσύνη	Νευρομυϊκοί αποκλειστές
Αεραγωγός	Εκπαίδευση	Νεφροί
Αέρια μη αναισθητικά	Εκρήξεις	Νωτιαίος μυελός
Αερισμός	Ένζυμα	
Αίμα	Εντατική θεραπεία	Οινόπνευμα
Αιμορραγία	Εξοπλισμός	Οξεοβασική ισορροπία
Ακετυλοχολίνη	Επιπλοκές	Οξυγόνο
Ακοή	Έρευνα	Οργάνωση
Αλλεργία		Ορμόνες
Αλληλεπίδραση φαρμάκων	Ηλεκτρισμός	Παρακολούθηση και
Αναισθησία	Ηλικία	καταγραφή (monitoring)
Αναισθησιολόγος	- παιδιά	Παρασυμπαθητικό νευρικό
Αναισθητικά αέρια	- υπερήλικες	σύστημα
Αναισθητικά από το ορθό	Ήπαρ	Πεπτικό σύστημα
Αναισθητικά ενδοφλέβια		Πλακούντας
Αναισθητικά πτητικά	Θερμοκρασία	Πνεύμονες (τραχεία-βρόγχου)
Αναισθητικά τοπικά	- υπερθερμία	Πνιγμός
Αναισθητικές τεχνικές	- υποθερμία	Πολυπεπίδια
Αναλγησία	Θέση αρρώστου	Πόνος
Αναλγητικά μη οπιοειδή	Θεωρίες αναισθησίας	Προεγχειρητική περίοδος
Αναλγητικά οπιοειδή		(κατάσταση αρρώστων-
Ανάνηψη	Ιατροδικαστική	προετοιμασία-προανάρκωση)
Αναπνοή	Ισοζύγιο υγρών και	Πρωτεΐνες
Ανατομία	ηλεκτρολυτών	
Ανοχή	Ιστορικό	Στατιστική
Ανοσολογική απάντηση	Ισχύς αναισθητικών	Συμπαθητικό νευρικό σύστημα
Ανταγωνιστές		Συσκευές
Αντανακλαστικά	Καρδιά	
Αντιβιοτικά	Καρκίνος	Τοκετός
Αντιεμετικά	Καταπληξία	Τοξικότητα
Αντιεπιληπτικά	Καταστολή	
Ανικαταθλιπτικά	Κυκλοφορία	Ύγρανη
Αρτηριακή πίεση	Κύτταρα	Ύπνος
Αποστείρωση		Υπνωτικά
Ασφάλεια	Λάρυγγας	Υποδοχείς
Αυτιά	Λοίμωξη	Υποξία
Βελονισμός	Μάτια	Φαρμακοδυναμική
Βιοηθική	Μεμβράνη	Φαρμακοκινητική
Βιομετατροπή	Μεταβολισμός	Φαρμακολογία
	Μεταγγίσεις	Φυσική
Γενετική	Μετεγχειρητική περίοδος	Φυσιολογία
	Μετρήσεις	
Δέρμα	Μήτρα	
Διασωλήνωση ενδοτραχειακή	Μικρόβια	Χειρουργική
Διοξειδίο του άνθρακα	Μικροκυκλοφορία	
	Μνήμη	
	Μύες	

KEY WORDS INDEX

Acetylcholine
Acid-base balance
Acupuncture
Age
- children
- elderly
Airway
Alcohol
Allergy
Anaesthesia
Anaesthesiologist
Anaesthetic gases
Anaesthetic techniques
Anaesthetics per rectum
Analgesia
Anatomy
Antagonists
Antibiotics
Anticonvulsant drugs
Antidepressant drugs
Antiemetic agents
Apparatus

Bacteria
Biotransformation
Blood
Blood pressure
Brain

Cancer
Carbon dioxide
Cells
Cerebrospinal fluid
Circulation
Complications

Drowning
Drug interactions

Ears
Education
Electricity
Enzymes
Equipment
Ethics
Explosions
Eyes

Fluid and electrolyte balance
Forensic medicine

Gastrointestinal system
Genetics

Haemorrhage
Hearing
Heart
History
Hormones
Humidification
Hypnotic drugs
Hypoxia

Immune response
Infection
Intensive care
Inhaled anaesthetics

Kidneys

Labor
Larynx
Liver
Local anaesthetics
Lungs (trachea-bronchi)

Measurements
Membrane
Memory
Metabolism
Microcirculation
Monitoring
Muscles

Nerves
Neuromuscular blockers
Neuromuscular junction
Non anaesthetic gases
Non opiod analgesics

Opioid analgesics
Organization
Oxygen

Pain
Parasympathetic nervous system
Patient positioning
Pharmacodynamics
Pharmacokinetics
Pharmacology
Physics
Physiology
Placenta
Polypeptides
Postoperative period
Potency of anaesthetics
Pregnancy
Preoperative period (evaluation-
preparation-premedication)
Proteins

Receptors
Recovery
Reflexes
Research
Respiration

Safety
Sedation
Shock
Skin
Sleep
Spinal cord
Statistics
Sterilization
Surgery
Sympathetic nervous system

Temperature
- hyperthermia
- hypothermia
Theories of anaesthesia
Tolerance
Toxicity
Tracheal intubation
Transfusions

Uterus

Ventilation
Vessels
- arteries
- veins



Ελληνική Ανασθησιολογία

ΠΕΡΙΕΧΟΜΕΝΑ

Ανασκόπηση

Προεγχειρητική εκτίμηση και προετοιμασία του παιδιού με νευρομυϊκή νόσο:

Τι πρέπει να γνωρίζει ο αναισθησιολόγος.

Μέρος I: Μετασυναπτικές νευρομυϊκές νόσοι

302

A. Τσιώτου, X. Κύρου, Α. Μαλισιώβα, Μ. Παπαγεωργίου-Μπρούστα

Ειδικό άρθρο

Οι πρώτες περιπτώσεις εισπνεόμενης χειρουργικής αναισθησίας και οι πρωτεργάτες της στην Ελλάδα:

Βεργάρδος Ρέζερ, Ερρίκος Τράμπερ, Νικόλαος Πετσάλης και Ξαβιέρος Λάνδερερ

321

Γ. Παπαδόπουλος, Ε. Αρναούτογλου, Α. Πέτρου

Κλινική περίπτωση

Εναλλακτική τεχνική εξασφάλισης αεραγωγού σε νήπιο 14 μηνών

332

Κ. Αρμένη, Α. Τσιώτου, Μ. Παπαγεωργίου-Μπρούστα

Επιστολή προς τη Σύνταξη

Σύνδρομο μετά την εμφύτευση αορτικού ενδαγγειακού μοσχεύματος

339

Ε. Αρναούτογλου, Μ. Ματσάγκας, Γ. Παπαθανάκος, Γ. Παπαδόπουλος

Παρόραμα

342



Acta Anaesthesiologica Hellenica

CONTENTS

Review

- The child with a neuromuscular disease: What to do preoperatively?**
A review. Part I: Post-junctional neuromuscular disease 313
A.G. Tsiotou, C. Kyrou, A. Malisiova, M. Papageorgiou-Broustas

Special article

- The first cases of inhalational surgical anaesthesia and its pioneers in Greece: Bernard Reiser, Heinrich Treiber, Nikolaos Petsalis and Xavier Landerer** 327
G. Papadopoulos, E. Arnaoutoglou, A. Petrou

Case report

- Alternative airway management of a 14 month old baby** 336
K. Armeni, A. Tsiotou, M. Papageorgiou-Brousta

Letter to the Editor

- Post-implantation syndrome following endovascular repair of aortic aneurysms** 341
E. Arnaoutoglou, M. Matsagkas, G. Papathanakos, G. Papadopoulos

- Erratum** 342

Ανασκόπηση

Προεγχειρητική εκτίμηση και προετοιμασία του παιδιού με νευρομυϊκή νόσο: Τι πρέπει να γνωρίζει ο αναισθησιολόγος. Μέρος I: Μετασυναπτικές νευρομυϊκές νόσοι

A. Τσιώτου, X. Κύρου, Ά. Μαλισιόβα, M. Παπαγεωργίου-Μπούστα

Περίληψη

Σκοπός της ανασκόπησης αυτής είναι να αποτελέσει ολοκληρωμένη πηγή πληροφόρησης για τον αναισθησιολόγο κατά την προσπάθειά του να εκτιμήσει αποτελεσματικά την κλινική κατάσταση των παιδιών με νευρομυϊκή νόσο κατά την προεγχειρητική περίοδο. Η εκτίμηση του αναπνευστικού και καρδιαγγειακού συστήματος των ασθενών με νευρομυϊκή νόσο αποτελεί δύσκολο εγχείρημα για τον αναισθησιολόγο, δεδομένου ότι, η καθημερινή δραστηριότητα των ασθενών αυτών είναι περιορισμένη, με συνέπεια, η λειτουργία των βασικών αυτών συστημάτων να επαρκεί μεν για αυτήν την περιορισμένη δραστηριότητα, αλλά να είναι δύσκολο να εκτιμηθεί αν επαρκούν οι εφεδρείες τους για τις απαιτήσεις της αναισθησίας και της χειρουργικής επέμβασης. Η ανασκόπηση περιλαμβάνει λεπτομερή περιγραφή των επιδράσεων των νευρομυϊκών διαταραχών στα ανωτέρω συστήματα. Περιέχονται οι πληροφορίες από το ιστορικό που μπορούν να βοηθήσουν τον κλινικό γιατρό στη διάγνωση της νευρομυϊκής νόσου και γνώσεις για την εκτίμηση της βασικής νευρολογικής κατάστασης του παιδιού. Επιπλέον, αναφέρονται οδηγίες για τις βιοχημικές και μεταβολικές παραμέτρους που σχετίζονται με τα νευρομυϊκά νοσήματα και πρέπει να διορθωθούν προεγχειρητικά. Η ολοκληρωμένη προεγχειρητική διερεύνηση έχει ως αποτέλεσμα την ελαχιστοποίηση των κινδύνων της αναισθησίας και των περιεγχειρητικών επιπλοκών στον τομέα των νευρομυϊκών νόσων στα παιδιά, όπου η γνώση συνεχώς διευρύνεται και η μικρή ηλικία των ασθενών δυσκολεύει την ορθή διάγνωση και εκτίμηση.

Λέξεις κλειδιά: Αναισθησία. Ηλικία - παιδιά. Προεγχειρητική περίοδος (κατάσταση αρρώστων - προετοιμασία): Νευρομυϊκή νόσος.

Τα νευρομυϊκά νοσήματα εμφανίζουν ποικίλες μορφές, αποτελούν συνηθισμένη αιτία μυϊκής αδυναμίας στο παιδί και προκαλούν πολλές φορές σύγχυση στον αναισθησιολόγο. Η συνεχώς αυξανόμενη γνώση και οι νέες διαγνωστικές μέθοδοι έχουν συντελέσει στην περισσότερη έγκαιρη αναγνώριση και αντιμετώπιση σε σχέση με το παρελθόν. Κλινικές παθολογικές καταστάσεις, οι οποίες παρέμεναν αδιάγνωστες και οδηγούσαν στο θάνατο σε νεαρές ηλικίες, σήμερα έχουν αποκτήσει ταυτότητα και συγκεκριμένη αιτία.

Ο παιδοαναισθησιολόγος μπορεί να έρθει αντιμέτωπος με τις επιπλοκές της νευρομυϊκής

νόσου, όταν αναλαμβάνει τη φροντίδα μικρών παιδιών, στα οποία η νόσος δεν έχει ακόμη διαγνωσθεί ή εμφανίζουν σοβαρή επιβάρυνση, όχι μόνο του μυϊκού συστήματος, αλλά και της καρδιάς, των πνευμόνων και του αυτόνομου νευρικού συστήματος.

Η προεγχειρητική εκτίμηση έχει μεγάλη σημασία, γιατί θέτει τη διάγνωση ή την υποψία για υποκείμενη νόσο με αποτέλεσμα να ελαττώνει τον κίνδυνο διεγχειρητικών και μετεγχειρητικών επιπλοκών.

Η ταξινόμηση της νευρομυϊκής νόσου είναι ένα δύσκολο έργο και προκαλεί σύγχυση στους κλινικούς γιατρούς. Στην ανασκόπηση αυτή έχει

προτιμηθεί η ταξινόμηση ανάλογα με την εντόπιση της βλάβης σε σχέση με τη νευρομυική σύναψη, η οποία είναι η πλέον σαφής και πρακτική.

Πιο αναλυτικά, τα νευρομυικά νοσήματα προκαλούνται από ανωμαλίες σε οποιοδήποτε τμήμα του κατώτερου κινητικού νευρώνα: κύτταρο προσθίου κέρατος, περιφερικό νεύρο, νευρομυική σύναψη, μυς. Ανάλογα λοιπόν με το επίπεδο της βλάβης, οι νευρομυικές νόσοι χωρίζονται σε τρεις μεγάλες κατηγορίες: Προσυναπτικές, που αποτελούνται από εκφυλιστικές νόσους των κεντρικών νευρώνων και από περιφερικές νευροπάθειες, που εντοπίζονται κεντρικά της νευρομυικής σύναψης, συναπτικές με εντόπιση στη νευρομυική σύναψη και μετασυναπτικές με εντόπιση στον ίδιο τον μυ.

Η ανασκόπηση περιλαμβάνει την προεγχειρητική εκτίμηση και προετοιμασία των παιδιών που πάσχουν από τις κυριότερες νευρομυικές νόσους. Έχει επιλεγεί μια περιγραφή από την περιφέρεια προς το κέντρο λόγω της μεγαλύτερης συχνότητας των μετασυναπτικών νευρομυικών παθήσεων.

ΜΕΤΑΣΥΝΑΠΤΙΚΕΣ ΝΕΥΡΟΜΥΙΚΕΣ ΝΟΣΟΙ

Μυική δυστροφία

Περιλαμβάνει ανωμαλίες στο γενετικό κώδικα της δυστροφίνης, μιας πρωτεΐνης του σκελετικού μυός, που οδηγούν σε αδυναμία και ψευδοϋπερτροφία. Η δυστροφίνη εντοπίζεται επίσης στο μυοκάρδιο και στον εγκέφαλο, εντοπίσεις υπεύθυνες για τις καρδιακές εκδηλώσεις και την ελαφρά νοητική καθυστέρηση, που σχετίζονται με τη νόσο.¹

A. Μυική δυστροφία Duchenne (MAD)

Αποτελεί τη συνηθέστερη δυστροφία, συνδέεται με το φύλο και εμφανίζεται με συχνότητα 1:3.500 γεννήσεις ζώντων αρρένων νεογνών.^{2,3} Στο ένα τρίτο των περιπτώσεων οφείλεται σε αυτόματες νέες μεταλλάξεις.⁴ Το μεγάλο μέγεθος του γονιδίου της δυστροφίνης δικαιολογεί την ευκολία με την οποία συμβαίνουν οι αυτόματες νέες μεταλλάξεις και επιτρέπει «λάθη» στην πρωτεϊνοσύνθεση σε διάφορα σημεία.

Το θετικό οικογενειακό ιστορικό και η καθυστέρηση σε κύριες φάσεις της κινητικής εξέλιξης αποτελούν πληροφορίες που αντλούνται

κατά τη λήψη του ιστορικού. Αντίθετα, όταν στο ιστορικό δεν αναφέρεται προσβολή της νόσου σε προηγούμενο παιδί της οικογένειας, είναι δύσκολο να τεθεί η υποψία της μυικής δυστροφίας, επειδή οι ανωμαλίες δεν εμφανίζονται κατά τη γέννηση, αλλά εμφανίζονται μετά την έναρξη της βάδισης. Τα παιδιά αρχίζουν να περπατούν στην ηλικία των 18 μηνών ή αργότερα. Στην ηλικία των πέντε ετών η νόσος έχει πλέον εμφανιστεί σε όλα τα πάσχοντα παιδιά.² Δυσκολεύονται στις σχολικές δραστηριότητες (να ανεβούν στο λεωφορείο ή τις σκάλες) και στις αμφοτεροβαρείς κινήσεις. Τα συμπτώματα της αδυναμίας των εγγύς του κορμού μυών αναγνωρίζονται καλύτερα κατά τη βάρδια στο διάδρομο παρά στο γραφείο του αναισθησιολόγου. Το κλασικό σημείο Gowers εμφανίζεται, όταν το παιδί προσπαθεί να σηκωθεί από το πάτωμα.⁵ Οι ασθενείς χάνουν την ικανότητα βάδισης στην ηλικία των 7-13 ετών αλλά κάποιοι ασθενείς καθιλώνονται σε αναπηρική καρέκλα από την ηλικία των έξι ετών. Συνήθως, η απώλεια της βάδισης συνοδεύεται από ταχεία και προοδευτική εμφάνιση μυικών και τενόντιων συγκάμψεων και από σκολίωση.

Ο προεγχειρητικός καρδιολογικός έλεγχος αποκαλύπτει τις επιδράσεις της νόσου στην καρδιά. Το ηλεκτροκαρδιογράφημα (ΗΚΓ) καταγράφει διάταξη της δεξιάς κοιλίας, υψηλά κύματα R, βαθιά Q και ανεστραμμένα T.¹ Η ταχυκαρδία κατά την ανάπαυση μπορεί να αποτελεί το πρώτο σημείο σοβαρής επίδρασης στην καρδιά. Στο υπερηχοκαρδιογράφημα φαίνεται η συστολική δυσλειτουργία των κοιλιών, που εντοπίζεται αρχικά στα οπίσθιο-βασικά τμήματα της αριστερής κοιλίας. Αν ο ασθενής παραμείνει χωρίς θεραπεία, η βλάβη επεκτείνεται σε όλη την κοιλία και οδηγεί σε διατακτική μυοκαρδιοπάθεια. Εκτιμάται, ότι το 20-30% των αγοριών με MAD εμφανίζουν στο υπερηχογράφημα επιβάρυνση της λειτουργίας της αριστερής κοιλίας στην ηλικία των 10 ετών. Περισσότερο εξελεγχμένες και ακριβείς απεικονιστικές μέθοδοι, όπως το ιστικό Doppler, η μαγνητική τομογραφία και η μεταβολική απεικόνιση, καταγράφουν ανωμαλίες σε ακόμα μεγαλύτερα ποσοστά σε αυτά τα παιδιά κατά την εφηβεία. Η μεγάλη καθυστέρηση στην εμφάνιση της καρδιακής δυσλειτουργίας πιθανώς εξηγείται από τη μειωμένη φυσική δραστηριότητα λόγω της

μυϊκής αδυναμίας. Σε προχωρημένο πλέον στάδιο, το κλάσμα εξώθησης της αριστερής κοιλίας φθάνει το 10-15% και ο θάνατος αναμένεται εντός ενός έτους, παρά τη θεραπεία.⁵

Ο έλεγχος της καρδιακής λειτουργίας με ΗΚΓ και υπερηχοκαρδιογράφημα επιβάλλεται κατά τη διάγνωση της νόσου και πραγματοποιείται ακολούθως κάθε δύο χρόνια μέχρι την ηλικία των 10 ετών, ενώ αργότερα κατ' έτος ή και πιο συχνά. Εντούτοις, αν παρατηρηθούν ανωμαλίες, απαιτείται πλήρης έλεγχος προεγχειρητικά. Υπερηχοκαρδιογράφημα που έγινε ένα χρόνο πριν τη χειρουργική επέμβαση δεν είναι απαραίτητο να επαναληφθεί.⁶ Σε ασθενείς με πτωχό ακουστικό παράθυρο στο υπερηχοκαρδιογράφημα απαιτείται μαγνητική τομογραφία καρδιάς.⁷

Η εκτίμηση της αναπνευστικής λειτουργίας περιλαμβάνει την ακτινογραφία θώρακος, δοκιμασίες της πνευμονικής λειτουργίας και αέρια αίματος. Σε παιδιά που διατηρούν την κινητικότητά τους, η αναπνευστική λειτουργία είναι φυσιολογική, ενώ διαταραχές της εμφανίζονται μετά την απώλεια της αυτονομίας στην κίνηση. Τα παιδιά θα πρέπει να επισκεφτούν τουλάχιστον μια φορά παιδοπνευμονολόγο στα αρχικά στάδια της νόσου (4-6 ετών) και πριν την καθήλωση στην αναπηρική καρέκλα, προκειμένου να υποβληθούν σε μετρήσεις της αναπνευστικής λειτουργίας που χρησιμεύουν ως τιμές αναφοράς (baseline) και να εκτιμηθεί η ανάγκη για θεραπεία. Η εξέταση θα πρέπει να επαναλαμβάνεται δύο φορές το χρόνο, τόσο σε παιδιά καθηλωμένα σε αναπηρική καρέκλα, όσο και σε περίπτωση μείωσης της ζωτικής χωρητικότητας κάτω του 80% της προβλεπόμενης και/ή σε ηλικία 12 ετών.⁸ Η προοδευτική ελάττωση της ζωτικής χωρητικότητας αποτελεί προγνωστικό δείκτη αναπνευστικής ανεπάρκειας, η οποία καταλήγει προοδευτικά, από νυκτερινή υπερκαπνία σε υπερκαπνία κατά τη διάρκεια της ημέρας και σε συνοδά συμπτώματα. Αυτά μπορεί αρχικά να είναι ελαφράς μορφής, όπως απώλεια βάρους, περιορισμός των κινητικών δραστηριοτήτων και χαμηλή απόδοση στο σχολείο. Διαταραχές στον ύπνο μπορεί να εκδηλωθούν με συνεχείς αλλαγές της θέσης κατά τη διάρκεια της νύχτας.

Ένδειξη για πρόωμη σταθεροποίηση της σπονδυλικής στήλης αποτελεί η ταχεία επιδείνωση

της καρδιοαναπνευστικής λειτουργίας. Η ζωτική χωρητικότητα είναι υψηλή σε παιδιά μικρότερα των 10 ετών. Καλύτερη πρόγνωση για ανάνηψη έχουν οι ασθενείς με ζωτική χωρητικότητα μεγαλύτερη του 40% της προβλεπόμενης. Σε ασθενείς με ζωτική χωρητικότητα μικρότερη του 30% της φυσιολογικής, οι κίνδυνοι πνευμονικών επιπλοκών είναι πολύ μεγάλοι και μπορεί να οδηγήσουν στην ματαίωση της διορθωτικής επέμβασης της σκολίωσης.

Σε ασθενείς που δεν μπορούν να υποβληθούν στο συνήθη έλεγχο της αναπνευστικής λειτουργίας, μπορεί να χρησιμοποιηθεί η διαδερμική μέτρηση του οξυγόνου και του διοξειδίου του άνθρακος κατά τη διάρκεια της νύχτας.⁶ Αν τα αποτελέσματα είναι παθολογικά, οι ασθενείς θα πρέπει να εξοικειωθούν με τον μη επεμβατικό αερισμό κατά τη διάρκεια της νύχτας, πριν από την προγραμματισμένη χειρουργική επέμβαση, ώστε να μπορεί να χρησιμοποιηθεί και μετεγχειρητικά μετά την αποσωλήνωση.^{8,10} Υποξαιμία και υπερκαπνία στα προεγχειρητικά αέρια αίματος προδιαγράφει την ανάγκη μετεγχειρητικού αερισμού.¹⁰

Οι λοιμώξεις του αναπνευστικού συστήματος είναι συχνές και πρέπει να θεραπεύονται προεγχειρητικά. Η καρδιολογική και πνευμονολογική εκτίμηση πρέπει να γίνεται τουλάχιστον δύο μήνες πριν από τη χειρουργική επέμβαση, ώστε να υπάρχει αρκετός χρόνος για την προετοιμασία του ασθενούς.⁸

Ασθενείς με μυϊκή δυστροφία μπορεί να είναι υποσιτισμένοι λόγω αδυναμίας και ασυνέργειας των μυών της μασίσης και της κατάποσης, ή παχύσαρκοι και με οστεοπόρωση λόγω της συστηματικής θεραπείας με στεροειδή¹¹ και θα πρέπει να εκτιμούνται προεγχειρητικά για διαταραχές της θρέψης.

Η συγκέντρωση της κρεατινοφωσφοκινάσης (CPK) είναι αυξημένη αλλά δεν αποτελεί ειδικό εύρημα για τη νόσο. Διαγνωστικά της νόσου είναι τα τρία διαδοχικά δείγματα αυξημένης CPK ληφθέντα ανά μήνα. Η αύξηση εμφανίζει μεγάλη διακύμανση και φθάνει σε 10-300 φορές πάνω από το φυσιολογικό, ιδιαίτερα κατά τα αρχικά στάδια. Αυτή η αύξηση δεν συνδέεται απόλυτα με τη βαρύτητα της νόσου. Η συγκέντρωση της κρεατινοφωσφοκινάσης τείνει να μειωθεί, όσο ελαττώνεται η μυϊκή μάζα.¹

Είναι σημαντικό κατά το σχεδιασμό της αναισθησιολογικής τεχνικής να αποφεύγονται παράγοντες που συνδέονται με την πρόκληση κακοήθους υπερθερμίας, που είναι η πιο σοβαρή επιπλοκή για αυτά τα παιδιά.¹

B. Becker μυική δυστροφία (BMD)

Αποτελεί τη δεύτερη σε συχνότητα εμφανιζόμενη δυστροφία με επίπτωση 1:30.000 γεννήσεις αρρένων νεογνών. Οι υπόλοιποι τύποι μυικής δυστροφίας είναι σπάνιοι. Στη BMD παράγεται παθολογική, αλλά μερικώς λειτουργική, δυστροφίνη. Η μέση ηλικία εμφάνισης των συμπτωμάτων της νόσου είναι τα 11 έτη, αλλά υπάρχει η πιθανότητα εμφάνισης από την ηλικία των 2 ως 21 ετών. Οι περισσότεροι ασθενείς διατηρούν την ικανότητα βάδισης μέχρι την ηλικία των 16 ετών ή ακόμη περισσότερο.¹³ Συχνά, υπάρχει ιστορικό καθυστέρησης στη βάδιση και στο τρέξιμο. Το παιδί μπορεί αρχικά να χαρακτηριστεί «νωθρό». Αργότερα, εμφανίζεται δυσκολία στο να ανέβει σκαλιά ή να σηκωθεί από το πάτωμα. Μπορεί να παρατηρηθεί αιφνίδια πώση ή βάδιση στα δάκτυλα.¹³

Η προεγχειρητική εκτίμηση εστιάζεται στον έλεγχο του καρδιακού και του αναπνευστικού συστήματος.

Συνήθως αυτά τα παιδιά από την ηλικία των 10 ετών υποβάλλονται ανά εξάμηνο σε καρδιολογικό έλεγχο, προκειμένου να εντοπισθεί μυοκαρδιοπάθεια, πριν εμφανιστούν τα συμπτώματά της ή άμεσα, μόλις η νόσος εκδηλωθεί. Το προεγχειρητικό υπερηχοκαρδιογράφημα και ΗΚΓ μπορεί να αποκαλύψουν διατακτική μυοκαρδιοπάθεια, η οποία είναι δυνατόν να προϋπάρχει της μυικής αδυναμίας, καθώς και αρρυθμίες.¹⁴

Οι διαγνωστικές εξετάσεις που αναφέρθηκαν είναι δύσκολο να ερμηνευτούν με ακρίβεια, όταν συνυπάρχει σκολίωση, οπότε χρειάζονται περισσότερο εξειδικευμένες διαγνωστικές μέθοδοι. Τα τυπικά συμπτώματα καρδιακής ανεπάρκειας μπορεί να περάσουν απαρατήρητα και να αποδοθούν στη μυική αδυναμία, ενώ αντίθετα οι θήλεις φορείς μπορεί να αναπτύξουν διατακτική μυοκαρδιοπάθεια χωρίς σκελετική μυική αδυναμία.^{14,15}

Η σκολίωση, η μυική αδυναμία, η πνευμονία από εισρόφηση και η καρδιακή ανεπάρκεια επηρεάζουν

την αναπνευστική λειτουργία. Οι αναπνευστικές λοιμώξεις πρέπει να αντιμετωπίζονται με φυσιοθεραπεία για την παροχέτευση των εκκρίσεων και με χορήγηση αντιβιοτικών. Η ανάγκη υποβοηθούμενου αερισμού μετεγχειρητικά είναι πιθανή, γιατί συνυπάρχει σταδιακή επιδείνωση της λειτουργίας των αναπνευστικών μυών. Συνιστάται εκτίμηση της υπέρτασης και της αύξησης του βάρους, εάν χορηγούνται γλυκοκορτικοειδή, καθώς και της θρέψης σε περίπτωση δυσφαγίας.

Στη νόσο Becker η συγκέντρωση της CPK είναι αυξημένη (5-100 φορές άνω των φυσιολογικών ορίων), όχι όμως τόσο, όσο στη μυική δυστροφία Duchenne.

Γ. Emery-Dreifuss μυική δυστροφία

Πρόκειται για διαταραχή συνδεόμενη με το χρωμόσωμα X, η οποία εμφανίζεται στην όψιμη παιδική ηλικία, στην εφηβεία ή στην ενήλικη ζωή. Τα κύρια συμπτώματα είναι η δυσκολία στη βάδιση και στο τρέξιμο, η ακαμψία του αυχένα και της σπονδυλικής στήλης και οι καρδιακές αρρυθμίες. Προεγχειρητικά, επιβάλλεται ΗΚΓ για τη διάγνωση αρρυθμιών και Holter 24ωρου -ο ασθενής μπορεί να χρειαστεί βηματοδότη- όπως επίσης και έλεγχος της αναπνευστικής λειτουργίας.

Μυοτονία

A. Μυοτονική δυστροφία (Steinert's disease)

Κληρονομείται με αυτόνομο επικρατούντα χαρακτήρα και χαρακτηρίζεται από επίμονες μυικές συσπάσεις μετά τη διέγερση μυός. Εμφανίζεται στην όψιμη παιδική ηλικία με αδυναμία των μυών του προσώπου και βλεφαρόπτωση.

Το προεγχειρητικό ΗΚΓ θεωρείται απαραίτητο, επειδή μπορεί να αποκαλύψει διαταραχές στην αγωγιμότητα του μυοκαρδίου σε ποσοστό 50% των πασχόντων.¹⁷ Το ποσοστό των διαταραχών της αγωγιμότητας μπορεί να φτάσει το 90%, αν χρησιμοποιηθεί ηλεκτροφυσιολογικός έλεγχος της λειτουργίας του δεματίου του His.¹⁸ Επομένως, ακόμα και με φυσιολογικό ΗΚΓ, θα πρέπει να υπάρχει η υποψία διαταραχών της αγωγιμότητας. Η συχνότητα των αρρυθμιών αυξάνεται παράλληλα με τη βαρύτητα της υποκείμενης νόσου. Οι συνήθεις διαταραχές είναι ο πρώτου βαθμού κολποκοιλιακός αποκλεισμός και ο αριστερός πρόσθιος ημισκελικός

αποκλεισμός.¹⁹ Το υπερηχοκαρδιογράφημα μπορεί να αναδείξει δυσλειτουργία του μυοκαρδίου και πρόπτωση της μιτροειδούς στο 30% των περιπτώσεων, οπότε απαιτείται χημειοπροφύλαξη. Συχνά ανευρίσκεται σοβαρή επιβάρυνση στη λειτουργία της αριστερής κοιλίας.^{20,21}

Η προεγχειρητική ακτινογραφία θώρακος αποτελεί απαραίτητο στοιχείο για σύγκριση. Μπορεί να εμφανίζει σημεία μιτροειδικής παλινδρόμησης και πνευμονικής υπέρτασης, όπως αύξηση του μεγέθους της δεξιάς κοιλίας με μετατόπιση της κορυφής της καρδιάς προς τα πάνω, αύξηση του εύρους των αγγείων, ελικοειδείς περιφερικούς κλάδους της πνευμονικής αρτηρίας και διατεταμένη άξυγο φλέβα.²²

Η συχνή πνευμονική εισρόφηση οδηγεί σε υποτροπιάζουσες πνευμονίες. Επιπλέον, ο χρόνιος κυψελιδικός υποαερισμός λόγω της προσβολής των αναπνευστικών μυών και οι μεταβολές στη δομή του κεντρικού νευρικού συστήματος έχουν ως αποτέλεσμα την ελάττωση της λειτουργικής υπολειπόμενης χωρητικότητας (FRC), της ζωτικής χωρητικότητας (VC), της μέγιστης εισπνευστικής πίεσης και τη χρόνια υπερκαπνία.²³ Σε ασθενείς με υποτροπιάζοντα επεισόδια πνευμονικής εισρόφησης δίδεται προφυλακτική αντιβιοτική αγωγή προεγχειρητικά, προκειμένου να ελαχιστοποιηθεί η πιθανότητα περιεγχειρητικής ενεργού λοίμωξης.²²

Οι δυσκολίες στην κατάποση και στη σίτιση σε συνδυασμό με τη μυϊκή αδυναμία προκαλούν υποθρεψία και χαμηλό βάρος σώματος. Σε αυτήν την περίπτωση θα πρέπει να υποστηριχθεί η θρέψη του ασθενούς εντατικά προεγχειρητικά. Η συγκέντρωση της λευκωματίνης αποτελεί χρήσιμο δείκτη της θρέψης του ατόμου.²²

Η προνάρκωση προσφέρει μεν το πλεονέκτημα της ελάττωσης του φόβου και του άγχους σε επιθετικά και ανεξέλεγκτα παιδιά που είναι επιρρεπή σε μυοτονικά επεισόδια, αλλά συγχρόνως εγκυμονεί τον κίνδυνο της σοβαρής αναπνευστικής καταστολής.²⁴ Αποφυγή της υποθερμίας προεγχειρητικά προστατεύει τον ασθενή από μυοτονία. Αν και η δοκιμασία για κακοήθη υπερθερμία ήταν θετική σε κάποιους ασθενείς με μυοτονική δυστροφία, εντούτοις δεν υπάρχουν επαρκείς ενδείξεις ότι οι ασθενείς είναι επιρρεπείς σε αυτή.^{25,26}

Β. Συγγενής μυοτονική δυστροφία (Congenital myotonic dystrophy)

Εμφανίζεται σε νεογνά που γεννιούνται από μητέρες με μυοτονική δυστροφία. Εντούτοις, η νόσος μπορεί να μην έχει διαγνωστεί στη μητέρα.²⁷ Δεν πρέπει να συγχέεται με τη συγγενή μυοτονία (myotonia congenita), η οποία αποτελεί μια διαφορετική και σπάνια νοσολογική οντότητα.

Νεογνά με συγγενή μυοτονική δυστροφία είναι μάλλον υποτονικά παρά μυοτονικά. Το ένα τρίτο από αυτά πάσχει από αναπνευστική ανεπάρκεια. Το ιστορικό αποκαλύπτει νοσηλεία σε μονάδα προώρων λόγω αναπνευστικής δυσχέρειας ή δυσκολίας στη σίτιση, υποτονία, διπληγία στο πρόσωπο με βλεφαρόπτωση, χαρακτηριστικό σχήμα του στόματος σαν τριγωνική σκηνή, που εμφανίζονται από τις πρώτες μέρες της ζωής.²² Η εξέλιξη της νόσου στη μορφή των ενηλίκων είναι αναπόφευκτη, με το 75% των ασθενών να εμφανίζει τη νόσο στην ηλικία των 10 ετών.²⁷

Γ. Συγγενής μυοτονία (Myotonia congenita, Cl² channel myotonia, Thomsen disease)

Τα συμπτώματα επιδεινώνονται με την παρατεταμένη ανάπαυση ή ακινησία και με το ψύχος.

Δ. Συγγενής παραμυοτονία (Paramyotonia congenita, Na⁺ channel myotonia)

Επιδεινώνεται με την άσκηση και το κρύο. Οι επιβαρυντικοί παράγοντες θα πρέπει να αποφεύγονται προεγχειρητικά στους δύο τελευταίους τύπους μυοτονίας. Δεν απαιτούνται ειδικές δοκιμασίες προεγχειρητικά.

Η συγγενής μυοτονία και η συγγενής παραμυοτονία κατατάσσονται επίσης στις νευρομυϊκές παθήσεις λόγω διαταραχών των διαύλων ιόντων (channelopathies).

Μιτοχονδριακές και μεταβολικές μυοπάθειες

Οι μιτοχονδριακές μυοπάθειες αποτελούν μια σχετικά πρόσφατα αναγνωρισθείσα νοσολογική οντότητα και μια σοβαρή αιτία μυοπάθειας και πολυσυστηματικής νόσου στα παιδιά, με επίπτωση 1:4.000 παιδιά.²⁹

Λειτουργικά, τα μιτοχόνδρια αποτελούν τις κύριες θέσεις της αλυσίδας μεταφοράς ηλεκτρονίων

και της οξειδωτικής φωσφορύλιωσης. Ανωμαλίες στη λειτουργία των μιτοχονδρίων, οι οποίες έχουν περιγραφεί για κάθε βήμα της οδού της οξειδωτικής φωσφορύλιωσης, έχουν ως αποτέλεσμα κλινικές εκδηλώσεις που αφορούν τους σκελετικούς μύες ή άλλα οργανικά συστήματα, κυρίως το κεντρικό νευρικό σύστημα (σπασμοί, εγκεφαλοπάθεια) ή την καρδιά, τα οποία απαιτούν ενέργεια για να λειτουργήσουν.

Χρήσιμος δείκτης της μιτοχονδριακής νόσου είναι το αυξημένο γαλακτικό οξύ στον ορό (φυσιολογική τιμή 5-20 mg/dL). Είναι προϊόν του αναερόβιου μεταβολισμού που συσσωρεύεται στα υγρά του σώματος, όταν διαταράσσεται ο αερόβιος μεταβολισμός στα μιτοχόνδρια.³⁰ Η γαλακτική οξέωση δεν αποτελεί προϋπόθεση για τη διάγνωση της νόσου, διότι υπάρχουν διάφορες μορφές των μιτοχονδριακών διαταραχών, στις οποίες το γαλακτικό οξύ του αίματος είναι φυσιολογικό ή ελαφρά αυξημένο.³¹

Οι μιτοχονδριακές μυοπάθειες εμφανίζονται κυρίως στη βρεφική και την παιδική ηλικία, αλλά και σε μεταγενέστερο χρόνο. Το ιστορικό και η κλινική εξέταση αποκαλύπτουν ένα νωθρό παιδί, υποτονικό ή υπογλυκαιμικό, με υποθρεψία, μικρό ανάστημα, διανοητική καθυστέρηση, με ή χωρίς κληρονομικό ιστορικό.³⁰

Η πρόσφατη μελέτη των Scaglia και συν. σε 113 παιδιατρικούς ασθενείς αποκαλύπτει μεγαλύτερο ποσοστό μυοκαρδιοπάθειας (40%) σε αυτά τα παιδιά σε σχέση με όσα πίστευαν στο παρελθόν. Η λειτουργία της καρδιάς επιβαρύνεται ταχέως ανεξάρτητα από την εξέλιξη της νόσου.³¹ Το προεγχειρητικό ΗΚΓ και το υπερηχογράφημα μπορεί να δείξουν μυοκαρδιοπάθεια υπερτροφικού ή διατατικού τύπου ή διαταραχές αγωγιμότητας. Οι αναισθησιολογικοί κίνδυνοι προκύπτουν κυρίως από την πιθανότητα πλήρους κολποκοιλιακού αποκλεισμού, οπότε απαιτείται τοποθέτηση βηματοδότη.^{32,33} Για τους ασθενείς αυτούς, είναι απαραίτητο να υπάρχει εξωτερικός βηματοδότης στη χειρουργική αίθουσα και στην αίθουσα ανάνηψης.

Σημαντικός είναι ο προεγχειρητικός έλεγχος της αναπνευστικής λειτουργίας. Η πνευμονική νόσος είναι αποτέλεσμα της αδυναμίας των αναπνευστικών μυών και της χρόνιας εισρόφησης. Υπάρχει αναφορά τριών περιπτώσεων αναπνευστικής

ανεπάρκειας που επιβαρύνθηκαν από τη γενική αναισθησία και οδήγησαν σε θάνατο. Στη νεκροτομή απεδείχθη, ότι επρόκειτο για το σύνδρομο Leigh (μιτοχονδριακό νόσημα από έλλειψη οξειδάσης του κυτοχρώματος). Σε όλες τις περιπτώσεις υπήρχαν προεγχειρητικά προβλήματα από το αναπνευστικό, που εκδηλώνονταν ως άσθμα, βήχας ή εισπνευστικός συριγμός.³⁴ Οι διαταραχές από το αναπνευστικό χαρακτηρίζουν το τελικό στάδιο της νόσου και η αναπνευστική ανεπάρκεια αποτελεί τη συνήθη αιτία θανάτου στην παιδική ηλικία.

Προεγχειρητικά, συνιστάται μέτρηση του σακχάρου και του γαλακτικού οξέος, των ηπατικών ενζύμων και της κρεατινίνης. Η περιεγχειρητική διόρθωση του σακχάρου θεωρείται απαραίτητη, προκειμένου να αποφευχθεί η υπο- ή η υπεργλυκαιμία.

Οι οδηγίες για την προεγχειρητική νηστεία είναι ελαστικές, προκειμένου να αποφευχθούν η υπογλυκαιμία (οι ιστοί εξαρτώνται από τη γλυκόζη), η αφυδάτωση και η μεταβολική οξέωση, που προκαλούνται από την ολονύκτια νηστεία. Οι επιπτώσεις είναι βαρύτερες, όσο μικρότερο είναι το παιδί. Στην περίπτωση που δεν επιτρέπεται η λήψη υγρών από το στόμα λόγω δυσκολίας στην κατάποση ή λόγω γαστροοισοφαγικής παλινδρόμησης ή οιασδήποτε αιτιολογίας καθυστέρησης στην κένωση του στομάχου, συνιστάται η ενδοφλέβια χορήγηση διαλυμάτων γλυκόζης και ηλεκτρολυτών, όταν διακοπεί η σίτιση προεγχειρητικά.³⁰ Το Ringer's Lactate πρέπει να αποφεύγεται σε αυτούς τους ασθενείς, λόγω της σύστασής του.

Στις μιτοχονδριακές μυοπάθειες δεν υπάρχει αντένδειξη για τη χρήση αναισθητικών παραγόντων που μπορούν να προκαλέσουν κακοήθη υπερθερμία, χωρίς όμως να αποκλείεται η εμφάνισή της. Στη βιβλιογραφία πάντως έχουν αναφερθεί ελάχιστες περιπτώσεις.³⁵⁻³⁷

Είναι όμως σίγουρο, ότι η προποφόλη πρέπει να αποφεύγεται σαν αναισθητικός παράγοντας, λόγω της εκδήλωσης σε αυτά τα παιδιά «του συνδρόμου από έγχυση προποφόλης» (propofol infusion syndrome).^{30,38,39}

Οι μεταβολικές μυοπάθειες είναι διαφόρων ειδών και μπορεί να διαγνωσθούν στην παιδική ηλικία, ενώ κάθε είδος συνοδεύεται από διαφορετική συμπτωματολογία.

Προεγχειρητικά, στις μεταβολικές μυοπάθειες είναι απαραίτητη η εκτίμηση του αναπνευστικού και του καρδιαγγειακού συστήματος, καθώς και της μεταβολικής κατάστασης όσον αφορά την οξεοβασική ισορροπία και τη γλυκόζη.

Σε όλους τους τύπους ανεπάρκειας της όξινης μαλτάσης έχουν αναφερθεί σοβαρή αναπνευστική ανεπάρκεια, πνευμονία από επανειλημμένες εισροφές και πνευμονική υπέρταση.⁴⁰ Στην βρεφική ηλικία, η καρδιοαναπνευστική ανεπάρκεια μπορεί να δημιουργήσει πρόβλημα κατά την αναισθησία.⁴¹ Στην παιδική ηλικία, η αναπνευστική ανεπάρκεια είναι συνήθης, ενώ μπορεί να υπάρχει υπερτροφία του ήπατος, της καρδιάς ή της γλώσσας. Η διάταση της αριστεράς κοιλίας μπορεί να πέσει τον αεραγωγό. Η μακρογλωσσία δυσκολεύει την ενδοτραχειακή διασωλήνωση. Συνυπάρχει αδυναμία του διαφράγματος, με αποτέλεσμα να εμφανίζεται ατελεκτασία στις βάσεις των πνευμόνων. Το ΗΚΓ δείχνει πνευμονική υπέρταση.

Στις μυοπάθειες που σχετίζονται με την αποθήκευση λιπιδίων, όργανα, όπως οι σκελετικοί μύες, η καρδιά ή το ήπαρ, εμφανίζουν λειτουργικές ανωμαλίες και οι ασθενείς είναι επιρρεπείς σε υπογλυκαιμία, οξέωση, γενικευμένη μυική αδυναμία, ραβδομύωση και διατατική μυοκαρδιοπάθεια.⁴² Η εκτίμηση της μεταβολικής κατάστασης είναι απαραίτητη σε ασθενείς με ανεπάρκεια της παλμιτοϋλ-τρανσφεράσης της καρνιτίνης (carnitine palmitoyl transferase CPT) ή με ανεπάρκεια της καρνιτίνης, όπου η υπογλυκαιμία επιβάλλεται να αποφεύγεται με προεγχειρητική χορήγηση γλυκόζης και λιπαρών οξέων.

Νόσοι των διαύλων ιόντων

Αντιπροσωπεύουν μια ομάδα μυικών νόσων που οφείλονται σε διαταραχές της μεταφοράς ιόντων μέσω του σαρκειλήματος. Οι διάυλοι είναι συμπλέγματα πρωτεϊνών που ελέγχουν τη μεταφορά ιόντων, είτε μέσω δυναμικού μεμβράνης (voltage-gated), είτε μέσω δέσμησης προσδετών (ligand-gated).

1. Οικογενής περιοδική παράλυση

Εμφανίζεται σε τρεις μορφές, υποκαλιαιμική, υπερκαλιαιμική, νορμοκαλιαιμική.

1.α. Υποκαλιαιμική

Η πιο κοινή από τους τρεις τύπους.⁴⁴ Τα πρώτα

συμπτώματα εμφανίζονται συνήθως κατά την εφηβεία, αλλά εκδηλώνεται ως και την τρίτη δεκαετία της ζωής.⁴⁵ Οι κρίσεις διαρκούν πολλές ώρες και εκδηλώνονται μετά τα γεύματα που είναι πλούσια σε υδατάνθρακες. Άλλες αιτίες είναι η ψυχική ένταση, το ψύχος, το τραύμα, η φλεγμονή και άλλες. Κατά τη διάρκεια των κρίσεων παρατηρούνται υποκαλιαιμία, υπέρταση και αρρυθμία.

Στους ασθενείς αυτούς είναι χρήσιμη η προνάρκωση για την αποφυγή του στρες και της έκλυσης ισταμίνης και η αποφυγή πλούσιων γευμάτων την παραμονή της επέμβασης. Η συνήθης θεραπεία για τη διατήρηση του καλίου σε φυσιολογικά επίπεδα πρέπει να συνεχισθεί. Οι διαταραχές πρέπει να διορθώνονται πριν από την επέμβαση. Αν πρόκειται να χορηγηθούν ενδοφλέβια διαλύματα προεγχειρητικά, αποφεύγονται τα σακχαρούχα και τα υψηλής συγκέντρωσης σε νάτριο. Η διατήρηση ζεστού περιβάλλοντος είναι σημαντική για τους ασθενείς αυτούς.⁴⁶

1.β. Υπερκαλιαιμική

Τα συμπτώματα εμφανίζονται πρώιμα, μερικές φορές στη βρεφική ηλικία.⁴⁷ Οι κρίσεις είναι μικρής διάρκειας, μίας ώρας ή λιγότερο, ενώ εκλυτικοί παράγοντες είναι το ψύχος, η άσκηση, η νηστεία, αλλά όχι και το στρες.⁴⁴ Το ΗΚΓ εμφανίζει διαταραχές χαρακτηριστικές της υπερκαλιαιμίας. Έχει αναφερθεί παροξυσμική ταχυκαρδία και δράση έκτοπων κέντρων.

Προεγχειρητικά, πρέπει να χορηγούνται σακχαρούχα διαλύματα, τα οποία δεν περιέχουν κάλιο και καλιουρητικά διουρητικά σε όσους ασθενείς δεν κάνουν χρόνια χρήση. Η αποφυγή του ψύχους, της υπερκαλιαιμίας και της έλλειψης υδατανθράκων είναι απαραίτητα μέχρι την επέμβαση. Φαίνεται ότι υπάρχει σχέση μεταξύ και των δύο τύπων οικογενούς περιοδικής παράλυσης και της κακοήθους υπερθερμίας.⁴⁸

1.γ. Νορμοκαλιαιμική

Η εμφάνιση των συμπτωμάτων ξεκινάει στην πρώιμη παιδική ηλικία και διαρκεί 2-21 ημέρες. Οι κρίσεις προκαλούνται από το ψύχος, το στρες, το τραύμα, τη φλεγμονή και τη χορήγηση καλίου. Το ΗΚΓ μπορεί να δείξει πολυεστιακές πρώιμες κολπικές συστολές.⁴⁷

2. Παθήσεις των διαύλων Ca^{++} (Ligand-gated Ca^{++} channelopathies)

2.α. Κακοήθης υπερθερμία

Η κακοήθης υπερθερμία (ΚΥ) είναι μια γενετική προδιάθεση, που πυροδοτείται από τους πτητικούς εισπνεόμενους παράγοντες και τους αποπολωτικούς νευρομυικούς αποκλειστές και εκδηλώνεται με διαταραχές στην ενδοκυττάρια ομοιόσταση του ασβεστίου. Οι διαταραχές αυτές, που είναι συχνότερες σε ασθενείς με μυϊκές νόσους, καταλήγουν σε τετανικές συσπάσεις, αυξημένη μεταβολική δραστηριότητα, υπερκαλιαμία, οξέωση και, αν δεν αντιμετωπιστούν έγκαιρα, σε θάνατο. Η ΚΥ συνδέεται με 30 διαφορετικές μεταλλάξεις στο γονίδιο του τύπου-1 του υποδοχέα της ρυανοδίνης (RyR). Το γονίδιο RyR περιέχει τον κώδικα του διαύλου που ευθύνεται για την απελευθέρωση ασβεστίου από το σαρκοπλάσματικό δίκτυο, όταν συσπάται ο σκελετικός μυς. Κληρονομείται κατά τον αυτοσωματικό επικρατούντα χαρακτήρα με επίπτωση 1:15.000 στα παιδιά και 1:50.000 στους ενήλικες.⁴⁹

Προεγχειρητικά, είναι σημαντικό να προβλέψουμε ποιος ασθενής μπορεί να έχει αυτήν τη διαταραχή. Στην καθημερινή δραστηριότητα οι περισσότεροι από τους ασθενείς αυτούς δεν έχουν συμπτώματα, υπάρχουν όμως κάποιοι που υποφέρουν από κράμπες, ενώ λίγοι εμφανίζουν πυρετό κατά την έντονη άσκηση σε θερμο περιβάλλον (awake episode).⁵⁰

Χρήσιμες ερωτήσεις κατά την προεγχειρητική επίσκεψη είναι οι ακόλουθες:

- Εμφάνισε κάποιος στην οικογένεια ή το ίδιο το παιδί υψηλό πυρετό υπό γενική αναισθησία;
- Πέθανε κάποιος αιφνίδια στη χειρουργική αίθουσα;
- Εμφάνισε κάποιος θερμοπληξία μετά την έκθεση στον ήλιο ή σε υψηλές θερμοκρασίες ή μυϊκή καταστροφή μετά την έντονη άσκηση, η οποία απαιτούσε νοσηλεία;
- Πάσχει το παιδί από κάποια νευρομυϊκή νόσο που συνδέεται με κακοήθη υπερθερμία, όπως μυϊκή δυστροφία, νόσο του κεντρικού πυρήνα, περιοδική παράλυση κ.λπ.;

Για τη διάγνωση διενεργούνται δοκιμασίες σύσπασης των μυών in vitro, ειδικά αν υπάρχει οικογενειακό ιστορικό. Χρησιμοποιούνται τεμάχια μυός που ελήφθησαν με βιοψία, τα οποία

ερεθίζονται ηλεκτρικά με διάφορες συγκεντρώσεις αλοθανίου και καφεΐνης.^{51,52} Αν και η δοκιμασία αυτή αποτελεί τον χρυσό κανόνα για τη διάγνωση της νόσου, εν τούτοις, είναι παρεμβατική, δεν είναι απόλυτα τυποποιημένη για τα παιδιά, δεν είναι ευρέως διαθέσιμη και δεν μπορεί να χρησιμοποιηθεί σαν εξέταση ρουτίνας λόγω της μικρής συχνότητας εμφάνισης της νόσου στο γενικό πληθυσμό. Συνιστάται η αποφυγή των εκλυτικών παραγόντων σε ασθενείς υψηλού κινδύνου.⁵³

2.β. Νόσος του κεντρικού πυρήνα (Central core disease)

Έχει πάρει το όνομά της από την εικόνα που παρουσιάζει η βιοψία του μυός με την ύπαρξη πυρήνων στην κεντρική περιοχή των μυϊκών ινών, οι οποίοι στερούνται μιτοχονδρίων (δηλαδή των μεταβολικά ενεργών οργανιδίων του κυττάρου).

Είναι μια ασυνήθης και σπάνια αιτία υποτονίας στη βρεφική και παιδική ηλικία και θα πρέπει να λαμβάνεται υπόψη στη διαφοροδιάγνωση σε ασθενείς που προσέρχονται στο χειρουργείο για βιοψία μυός. Τη νόσο συνοδεύουν μυοσκελετικές ανωμαλίες όπως κυφοσκολίωση, συγγενές εξάρθρωμα του ισχίου, συγγάμψεις, δυσμορφίες των κάτω άκρων και υπερκινητικές αρθρώσεις.

Σύμφωνα με το ιστορικό, τα συμπτώματα εμφανίζονται στο πρώτο έτος της ηλικίας. Τα βρέφη παρουσιάζουν πτωχό μυϊκό τόνο, εξάντληση και εύκολη κόπωση κατά τα γεύματα. Η αδυναμία συνεχίζεται καθυστερώντας την κινητική εξέλιξη, όπως την ισορροπία στην καθιστή θέση για μήνες και τη βάδιση για έτη.⁵³ Τα συμπτώματα μπορεί να είναι ήπια και η σωστή διάγνωση πιθανόν να καθυστερήσει για αρκετά χρόνια.⁵⁴ Τα συμπτώματα από την καρδιά αναφέρονται πολύ σπάνια στη διεθνή βιβλιογραφία.⁵⁵ Η νόσος οφείλεται σε μεταλλάξεις στο γονίδιο του υποδοχέα της ρυανοδίνης (RyR) στο χρωμόσωμα 19, όπως συμβαίνει και στο 50% των πασχόντων από κακοήθη υπερθερμία.⁵⁶⁻⁵⁸

Ο αναισθησιολόγος θα πρέπει να είναι ενήμερος και γι' αυτήν τη νόσο γιατί οι ασθενείς είναι επιρρεπείς στην κακοήθη υπερθερμία και επομένως πρέπει να σχεδιάσει την κατάλληλη τεχνική αναισθησίας προεγχειρητικά.

Summary

A.G. TSIOTOU, C. KYROU, A. MALISIOVA, M. PAPAGEORGIOU-BROUSTAS. **The child with a neuromuscular disease: What to do preoperatively? A review. PART I: Post-junctional neuromuscular disease.** *Acta Anaesthesiol Hell* 2011; 44:302-312.

The aim of this review is to support surgeons and anaesthesiologists in their task to evaluate efficiently the clinical status of children with neuromuscular disease in the preoperative period. The limitations in daily activities make the assessment of systems, on which the anaesthesiologists rely on, such as the cardiac and the respiratory, extremely difficult and uncertain. The review contains a detailed presentation of the effects of each neuromuscular disorder on those systems. Information from the history that can guide the practitioner to the possible diagnosis and provide knowledge about the baseline neurologic condition are presented. Furthermore, recommendations about useful biochemical and metabolic markers that require normalisation preoperatively are given. A thorough preoperative investigation minimises the anaesthetic risk and perioperative complications in children with neuromuscular disease, where the knowledge constantly increases and the age of the patient sometimes prevents proper diagnosis and evaluation. In this part, postjunctional neuromuscular diseases are examined.

Βιβλιογραφία

1. Tzee Do: [http:// www.emedicine.com/ ORTHOPEd/ topic418.htm](http://www.emedicine.com/ORTHOPEd/topic418.htm)
2. Dubowitz V. Duchenne Muscular Dystrophy. In: Muscle Disorders in Childhood, 2nd ed. Edited by Dubowitz V. Philadelphia, WB Saunders 1995, pp. 34-132.
3. Emery AE. Duchenne's muscular dystrophy, 2nd ed. Oxford University Press 1993, pp. 6-25.
4. Emery AE. Population frequencies of inherited neuromuscular diseases - a world survey. *Neuromusc Disord* 1991; 1:19-29.
5. Bushby K, Bourke J, Bullock R, Eagle M, Gibson M, Quinby J. The multidisciplinary management of Duchenne muscular dystrophy. *Curr Paediatr* 2005; 15:292-300.
6. Cooper MA, Edge G. Preoperative assessment of patients for corrective spinal surgery. *Curr Anaesth Crit Care* 2001; 12:130-8.
7. American Academy of Pediatrics. Clinical Report. Cardiovascular health supervision for individuals affected by Duchenne or Becker Muscular Dystrophy: Section on Cardiology and Cardiac Surgery. *Pediatrics* 2005; 116:1569-73. <http://aappolicy.aappublications.org/cgi/content/full/pediatrics;116/6/1569>
8. American Thoracic Society Documents. Respiratory care of the patients with Duchenne Muscular Dystrophy. *Am J Resp Crit Care Med* 2004; 170:456-65.
9. Smith AD, Koreska J, Moseley CF. Progression of scoliosis in Duchenne muscular dystrophy. *J Bone Joint Surg Am* 1989; 71:1066-74.
10. Milne B, Rosales JK. Anesthetic considerations in patients with muscular dystrophy undergoing spinal fusion and Harrington rod insertion. *Can Anaesth Soc J* 1982; 29:250-4.
11. American Thoracic Society: Care of the child with a chronic tracheostomy. *Am J Resp Crit Care Med* 2000; 611:297-308.
12. Shapiro F, Sprecht L. The diagnosis and orthopedic treatment of inherited muscular diseases of childhood. *J Bone Joint Surg Am* 1993; 75:439-54.
13. Mandac BR: Becker muscular dystrophy. [http:// www.emedicine.com/pmr/TOPIC14.HTM](http://www.emedicine.com/pmr/TOPIC14.HTM) April 2008.
14. McKusick VA, Kniffin CL, O' Neill MJF: Muscular Dystrophy, Becker type; Online mendelian inheritance in man (OMIM), updated 2006.
15. Hoogerwaard EM, van der Wouw PA, Wilde AA, Bakker E, Ippel PF, Oosterwijk JC, Majoor-Krakauer DF, van Essen AJ, Leschot NJ, de Visser M. Cardiac involvement in carriers of Duchenne and Becker muscular dystrophy. *Neuromusc Disord* 1999; 9:347-51.
16. Rossi R, Alexander M, Cuccurullo S. Neuromuscular Disease in Children. In: Physical medicine and Rehabilitation Board Review. Edited by Cuccurullo S. Demos Medical Publishing Inc 2004, pp. 645-742.
17. Florek RC, Triffon DW, Mann DE, Ringel SP, Reiter MJ. ECG abnormalities in patients with myotonic dystrophy. *West J Med* 1990; 53:24-7.
18. Segawa I, Kikuchi M, Tashiro A, Hiramori K, Sato

- M, Satodate R. Association of myotonic dystrophy and sick sinus syndrome, with special reference to electrophysiological and histological examination. *Intern Med* 1996; 35:185-8.
19. Book WJ, Abel M, Eisenkraft JB. Anesthesia and Neuromuscular diseases. *Anesth Clin NA* 1996; 14:515-42.
 20. Bu'Lock FA, Sood M, De Giovanni JV, Green SH. Left ventricular diastolic dysfunction in congenital myotonic dystrophy. *Arch Dis Child* 1999; 80:267-70.
 21. Fragola PV, Calo L, Luzi M, Mammarella A, Antonini G. Doppler echocardiographic assessment of left ventricular diastolic function in myotonic dystrophy. *Cardiology* 1997; 86:498-502.
 22. White RJ, Bass SP. Myotonic dystrophy and pediatric anesthesia. *Paed Anaesth* 2003; 13:94-102.
 23. Ono S, Kanda F, Takahashi K, Fukuoka Y, Jinnai K, Kurisaki H, Mitake S, Inagaki T, Nagao K. Neuronal loss in the medullary reticular formation in myotonic dystrophy: a clinicopathological study. *Neurology* 1996; 46:228-31.
 24. Stoelting RK, Dierdorf SF. Skin and musculoskeletal diseases. In: *Handbook for Anaesthesia and Co-existing Diseases*, 3rd ed. Edited by Stoelting RK, Dierdorf SF. New York, Churchill Livingstone 1993, pp. 427-58.
 25. Baraka AS, Jalbout MI. Anesthesia and myopathy. *Curr Opin Anaesthesiol* 2002; 15:371-6.
 26. Mason RA. Dystrophia myotonica. In: *Anaesthesia Databook. A clinical practice compendium*, 2nd ed. Edited by Mason RA. London, Churchill Livingstone 1994, pp.131-6.
 27. Anderson BJ, Brown TCK. Congenital myotonia dystrophy in children - a review of ten years' experience. *Anaesth Intens Care* 1989; 17:320-4.
 28. Adams DC, Heyer EJ. Problems of anesthesia in patients with neuromuscular disease. *Anesth Clin N Am* 1997; 15:673-89.
 29. Ross AK. Muscular dystrophy versus mitochondrial myopathy: the dilemma of the undiagnosed hypotonic child. *Paed Anaesth* 2007; 17:1-6.
 30. Keyes MA, Van de Viele B, Stead S. Mitochondrial myopathies: an unusual cause of hypotonia in infants and children. *Paed Anaesth* 1996; 6:329-35.
 31. Scaglia F, Towbin JA, Craigen WJ. Clinical spectrum, morbidity and mortality in 113 pediatric patients with mitochondrial disease. *Pediatrics* 2004; 114:925-31.
 32. Finsterer J, Stollberger C. The heart in human dystrophinopathies. *Cardiology* 2003; 99:1-9.
 33. DiMauro S, Moraes CT. Mitochondrial encephalopathies. *Arch Neurol* 1993; 50:1197-208.
 34. Gratan-Smith PJ, Shield LK, Hopkins IJ, Collins KJ. Acute respiratory failure precipitated by general anesthesia in Leigh's syndrome. *J Child Neurol* 1990; 5:137-41.
 35. Fricker RM, Raffelsberger T, Rauch-Shorny S, Finsterer J, Müller-Reible C, Gilly H, Bittner RE. Positive malignant hyperthermia susceptibility in vitro test in a patient with mitochondrial myopathy and myoadenylate deaminase deficiency. *Anesthesiology* 2002; 97:1635-7.
 36. Ohtani Y, Miike T, Isitsu T. A case of malignant hyperthermia with mitochondrial dysfunction. *Brain Devel* 1985; 7:249.
 37. Driessen J, Willems S, Dercksen S, Giele J, van der Staak F, Smeitink J. Anesthesia-related morbidity and mortality after surgery for muscle biopsy in children with mitochondrial defects. *Paed Anaesth* 2007; 17:16-21.
 38. Wysowski DK, Pollock ML. Reports of death with use of propofol for nonprocedural (long-term) sedation and literature review. *Anesthesiology* 2006; 105:1047-51.
 39. Kam PC, Cardone D. Propofol infusion syndrome. *Anaesthesia* 2007; 62:690-701.
 40. Mouffarej NA, Bertorini TE. Respiratory insufficiency in adult-type acid maltase deficiency. *South Med J* 1993; 86:560-7.
 41. McFarlane HJ, Soni N. Pompe's disease and anesthesia. *Anaesthesia* 1986; 41:1219-24.
 42. Lucas M, Hinojosa M, Rodriguez A. Anesthesia in lipid myopathy. *Eur J Anaesthesiol* 2000; 17:461-2.
 43. Katsuya H, Misumi M, Ohtani Y, Miike T. Postanesthetic acute renal failure due to carnitine palmitoyl transferase deficiency. *Anesthesiology* 1988; 68:945-8.
 44. Ashwood EM, Russel WJ, Burrow DD. Hyperkalemic periodic paralysis and anesthesia. *Anaesthesia* 1992; 47:579-84.
 45. Stedwell RE, Allen KM, Binder LS. Hypokalemic paralyses: A review of etiologies, pathophysiology, presentation and therapy. *Am J Emerg Med* 1992; 10:143-8.
 46. Links TP, Smit AJ, Molenaar WM, Zwarts MJ, Oosterhuis HJ. Familial hypokalemic periodic paralysis: clinical, diagnostic and therapeutic aspects. *J Neurol Sciences* 1994; 122:33-43.
 47. Duncan PG. Neuromuscular Diseases. In: *Anesthesia and uncommon pediatric diseases*, 2nd ed. Edited by Katz J, Steward DJ. Philadelphia, WB Saunders Company 1993, pp. 672-94.

48. Lambert C, Blanloeil Y, Horber RK, Bérard L, Reyford H, Pinaud M. Malignant hyperthermia in a patient with hypokalemic periodic paralysis. *Anesth Analg* 1994; 79:1012-4.
49. Bertorini T. Malignant hyperthermia. In: *Neuromuscular disorders in clinical practice*. Edited by Kaminski HJ. Boston, Butterworth-Heinemann 2002, pp. 1021-7.
50. Klingler W, Lehmann-Horn F, Jurkat-Rott K. Complications of anesthesia in neuromuscular disorders. *Neuromusc Disord* 2005; 15:195-206.
51. Jurkat-Rott K, McCarthy T, Lehmann-Horn E. Genetics and pathogenesis of malignant hyperthermia. *Muscle Nerve* 2000; 23:4-17.
52. Fletcher JE, Rosenberg H, Aggarwal M. Comparison of European and North American malignant hyperthermia diagnostic protocol outcomes for use in genetic studies. *Anesthesiology* 1999; 90:654-61.
53. Zanette G, Robb N, Zadra N, Zanette L, Manani G. Undetected central core disease myopathy in an infant presenting for clubfoot surgery. *Paed Anaesth* 2007; 17:380-2.
54. Sewry CA, Muller C, Davis M, Dwyer JS, Dove J, Evans G, Schröder R, Fürst D, Helliwell T, Laing N, Quinlivan RC. The spectrum of pathology in central core disease. *Neuromusc Disord* 2003; 12:930-8.
55. Shuaib A, Paasuke RT, Brownell KW. Central core disease: Clinical features in 13 patients. *Medicine (Baltimore)* 1987; 66:389-96.
56. Laing NG. Congenital myopathies. *Curr Opin Neurol* 2007; 20:583-9.
57. Zhou H, Jungbluth H, Sewry CA, Feng L, Bertini E, Bushby K, Straub V, Roper H, Rose MR, Brockington M, Kinali M, Manzur A, Robb S, Appleton R, Messina S, D'Amico A, Quinlivan R, Swash M, Müller CR, Brown S, Treves S, Muntoni F. Molecular mechanisms and phenotypic variation in RYR1-related congenital myopathies. *Brain* 2007; 130:2024-36.
58. Brownell KW. Malignant hyperthermia: relationship to other diseases. *Br J Anaesth* 1988; 60:303-8.

Review

The child with a neuromuscular disease: What to do preoperatively? A review.

Part I: Post-junctional neuromuscular disease

A.G. Tsiotou, C. Kyrou, A. Malisiova, M. Papageorgiou-Broustas

Summary

The aim of this review is to support surgeons and anaesthesiologists in their task to evaluate efficiently the clinical status of children with neuromuscular disease in the preoperative period. The limitations in daily activities make the assessment of systems, on which the anaesthesiologists rely on, such as the cardiac and the respiratory, extremely difficult and uncertain. The review contains a detailed presentation of the effects of each neuromuscular disorder on those systems. Information from the history that can guide the practitioner to the possible diagnosis and provide knowledge about the baseline neurologic condition are presented. Furthermore, recommendations about useful biochemical and metabolic markers that require normalisation preoperatively are given. A thorough preoperative investigation minimises the anaesthetic risk and perioperative complications in children with neuromuscular disease, where the knowledge constantly increases and the age of the patient sometimes prevents proper diagnosis and evaluation. In this part, postjunctional neuromuscular diseases are examined.

Key words: Age-children. Anaesthesia. Preoperative period (evaluation-preparation): Neuromuscular disease.

Neuromuscular disease is a diverse and often confusing cause of muscle weakness in children. Increasing knowledge and new diagnostic tools make the diagnosis more common and possible than it used to be. Clinical entities that remained undiagnosed, sometimes leading to early death, today have a name and a specific cause.

The paediatric anaesthesiologist may face the complications of the neuromuscular disease, while he takes care of a patient, who is either undiagnosed yet, or has a severe dysfunction affecting not only the muscular system but also the heart, the lungs or the autonomic nervous system.

The preoperative evaluation is of outmost importance since it identifies or make us suspicious about the presence of a neuromuscular disease and, as a result, reduces the risk of intra- and postoperative complications.

Neuromuscular diseases are caused by an abnormality in any component of the lower motor neuron: anterior

horn cell, peripheral nerve, neuromuscular junction or muscle. A classification according to the site of pathology in regard to the neuromuscular junction is the most practical and clear. Based on the site of pathology neuromuscular diseases are classified into three broad categories: prejunctional, consisting of degenerative of central neurons and peripheral neuropathies, all located proximal to the neuromuscular junction, junctional, at the neuromuscular junction and postjunctional, at the muscle itself.

This article summarises the preoperative work-up of the most important neuromuscular diseases in children. A description from the periphery to the center has been chosen, due to the higher incidence of the postjunctional neuromuscular disease.

POSTJUNCTIONAL NEUROMUSCULAR DISEASE

Muscular dystrophy (MD)

Defects in the genetic code for dystrophin, a skeletal

muscle protein result in weakness and pseudohypertrophy. Dystrophin can also be found in the cardiac smooth muscle and in the brain, accounting for the cardiac manifestations and the slight mental retardation associated with this disease.¹

A. Duchenne muscular dystrophy (DMD)

It is the most common MD and is sex linked, with an inheritance pattern of 1 case per 3,500 live male births.^{2,3} One third of cases occurs as a result of spontaneous new mutations.⁴ The large size of the dystrophin gene explains the ease at which spontaneous new mutations can occur. The large size also allows mistakes in protein synthesis to occur at many sites.

Information from the history and the clinical examination include a positive family history and a delay in motor milestones. In Duchenne, unless a sibling has been previously affected to warrant a high index of suspicion, no abnormality is noted in the patient at birth and manifestations of the muscle weakness appear when the child begins to walk. Children usually do not begin to walk until about the age of 18 months or later. By the age of five years the disease is manifested in all affected children.² They experience difficulty with school-related activities (getting to the bus, climbing stairs, reciprocal motions during activities). The signs of proximal muscle weakness will be detected much more easily in the corridor than the consulting room. The classical sign of proximal muscle weakness is the Gowers manoeuvre, presented while the child gets up off the floor.⁵ Loss of ambulation occurs between the ages of 7 to 13 years with some patient becoming wheelchair bound by the age of six years. With loss of ambulation there is usually a rapidly progressive course of muscle or tendon contractures and scoliosis.

Preoperative cardiac evaluation may detect the cardiac manifestations of the disease. The ECG shows right ventricular strain, tall R waves, deep Q waves, inverted T waves.¹ Resting tachycardia may be the first sign of significant cardiac involvement. The echocardiography reveals ventricular systolic dysfunction which is usually found in the postero-basal segments of the left ventricle in the former states of the disease. This may be due to the fact that these segments are exposed to greater negative repetitive mechanical strain. Without any treatment, the affected area extends to involve the whole ventricle and it leads to dilated cardiomyopathy. It is estimated that 20-30% of DMD boys have left ventricular impairment

on echocardiography by the age of 10 years. Using more sophisticated imaging modalities, such as tissue Doppler, magnetic resonance, metabolic imaging, abnormalities are evident in an even larger proportion of DMD patients in their teens.⁵ The particularly late presentation of cardiac dysfunction is probably explained by the impact of the muscle weakness on the ability of affected individuals to be physically active. By then, left ventricle ejection fraction is typically only 10-15% and death can be anticipated within a year despite therapy.⁵

Cardiac investigation with an ECG and an Echo is indicated at the time of the initial diagnosis of the disease, every two years thereafter up to the age of 10 and then annually, or more often, if some abnormalities are detected and a thorough examination should be done at any age prior to general anaesthesia.⁵ An Echo performed within one year of planned surgery is considered sufficient.⁶ In patients with limited echocardiographic acoustic windows, cardiac MRI is necessary.⁷

Assessment of the respiratory function includes a chest X-ray, pulmonary function tests and analysis of blood gases. Essentially, respiratory function in ambulant boys is normal and problems related to respiratory impairment are not usually seen until after the loss of ambulation. Children should have at least one consultation by a paediatric respiratory physician early in the course of the disease (4-6 years of age) and before confinement to a wheelchair to obtain baseline pulmonary function testing and to assess the need for intensified therapy. A paediatric respiratory consultation should take place twice yearly after the confinement to a wheelchair, the fall in vital capacity (VC) below 80% of predicted, and/or the age of 12 years.⁸ Progressive fall in VC predicts the development of respiratory failure, which progresses from nocturnal to daytime hypercapnia and the development of symptoms. These may initially be subtle, such as weight loss, reduction in energy levels and poor performance at school. Sleep disturbance may manifest as an increased requirement for turning overnight.⁵

The indication for an early operative stabilization of the spine is due to the rapidly deteriorating cardiopulmonary function. The VC is at its maximum in children younger than 10 years. Best prognosis for recovery seems to be a VC >40% of predicted.⁹ In patients with VC <30% of normal the risks of pulmonary complications are much higher and may tip the scale in favor of not operating the scoliosis.¹

For patients unable to complete formal pulmonary function testing the use of nighttime transcutaneous measurement of oxygen and carbon dioxide tension may be needed.⁶ If these measurements are abnormal, patients should be familiarized with nocturnal noninvasive ventilation before surgery and be extubated to noninvasive ventilation postoperatively.^{8,10} Evidence of hypoxemia and carbon dioxide retention in blood gases suggest the need for postoperative ventilation.¹⁰

Chest infections may become rather frequent and should be treated preoperatively. The preoperative evaluation by the cardiologist and the respiratory physician should be performed at least two months before surgery to allow for intervention.⁸

Patients with DMD may be obese or malnourished due to weakness and incoordination of the muscles of chewing and swallowing, making nutritional assessment necessary preoperatively. Systemic steroid therapy also has nutritional implications leading to osteoporosis and obesity.¹¹

Laboratory findings of elevated CPK are non-specific but always present. The finding of three elevated CPK levels obtained one month apart is diagnostic for DMD. The increase may range from at least 10-20 times normal to 50-300 times normal levels in early phase. This increase has not a direct correlation with the severity of the disease and tends to decrease as the muscle mass decreases.¹

The plan for an anaesthesia technique free of malignant hyperthermia triggering agents is crucial, since it represents the most serious complication to be avoided in these patients.¹

B. Becker muscular dystrophy (BMD)

It is the second more common form with an incidence of 1 per 30,000 live male births.¹² Other types of MD are rare. In BMD, abnormal but partly functional dystrophin is produced. The mean age of onset of symptoms is 11 years with a range of between 2 and 21 years. Most patients remain able to walk at the age of 16 or beyond.¹³ There is often a history of delayed onset of walking, running and jumping. The child may initially be labeled as "clumsy". Later, difficulty with climbing stairs or getting up off the floor may appear. Frequent falls or toe walking may be noticed.¹³

Necessary preoperative evaluation should focus on the cardiac and the respiratory system. Usually these children have six-monthly cardiology assessments from

the age of 10 years, in an effort to identify cardiomyopathy before it becomes symptomatic, or as soon as the condition causes symptoms and signs. Preoperative Echo and ECG may reveal dilated cardiomyopathy, which can occur before the onset of skeletal muscle weakness and arrhythmias.¹⁴ Echo and ECG may be difficult to interpret due to scoliosis and specialised investigations may be needed. Be aware that typical symptoms of cardiac failure may go unrecognised, being ascribed to muscle weakness and that female carriers may develop dilated cardiomyopathy without skeletal muscle weakness.^{14,15}

Deterioration of the respiratory function occurs due to scoliosis, muscle weakness, aspiration pneumonia and cardiac failure. Respiratory infections should have been treated thoroughly with postural drainage and antibiotics. A plan for postoperative assisted ventilation is necessary, as the respiratory muscles become increasingly affected. Assessment of hypertension and weight gain if glucocorticoids are given and nutritional status in case of dysphagia are recommended.

CPK levels are raised (5-100 times normal levels) in BMD also, but less than in DMD.¹³

C. Emery-Dreifuss muscular dystrophy

It is an X-linked disorder presenting in late childhood, adolescence or adult life. Difficulty with walking, running, rigidity of the neck and spine and cardiac arrhythmias are the presenting symptoms. Preoperative work-up includes an ECG for the detection of arrhythmia and 24-hour Holter monitoring if needed. The patient may need a cardiac pacemaker. Furthermore, the respiratory function should be assessed.¹⁶

Myotonia

A. Myotonic dystrophy (Steinert's disease)

Is inherited in an autosomal dominant way and is characterised by persistent contracture of muscle following stimulation. It presents in late childhood with facial muscle weakness and ptosis.

An ECG is mandatory preoperatively. It will reveal cardiac conduction defects in 50% of sufferers.¹⁷ The incidence of conduction defects rises to 90% when invasive electrophysiological monitoring of the bundle of His is performed.¹⁸ It is therefore reasonable to assume, even in the presence of a normal ECG, that there is an underlying conduction defect. The incidence of arrhythmias increases with increasing severity of the underlying disease. First-

degree AV block and left anterior hemiblock are the most common abnormalities.¹⁹ The Echo will evaluate myocardial dysfunction and mitral valve prolapse in 30% of cases, which necessitates antibiotic prophylaxis. It is not unusual to find significant impairment of left ventricular function.^{20,21}

Preoperative chest X-ray is useful as a baseline. Signs of mitral regurgitation and pulmonary hypertension may also be present, such as right ventricular enlargement with upward displacement of the cardiac apex, an increased vascular pedicle width, tortuous peripheral pulmonary artery branches and an enlarged azygos vein.²²

Pulmonary aspiration results in recurrent pneumonias. Additionally, the chronic alveolar hypoventilation due to the involvement of respiratory muscles and structural CNS changes results in reduced FRC, VC, maximal PIP (Peak Inspiratory Pressure) and chronic hypercapnia.²³ Patients with chronic pulmonary aspiration may be given prophylactic antibiotic therapy preoperatively to minimise the likelihood of active infection perioperatively.²²

Swallowing and feeding difficulties, coupled with muscle wasting cause malnourishment and low body weight. The nutritional status should be assessed and optimised with intensive nutrition support preoperatively. The albumin concentration is a useful indicator of the patient's current nutritional status.²²

Premedication with sedatives has the benefit of alleviating fear and anxiety in an aggressive and uncontrollable child prone to a myotonic episode but also has the risk of serious respiratory depression.²⁴ Avoiding hypothermia preoperatively protects the patient from myotonia. Although malignant hyperthermia (MH) testing has been positive in some patients with myotonic dystrophy there is little evidence for susceptibility to MH.^{25,26}

B. Congenital myotonic dystrophy

Is presented in infants born by mothers with myotonic dystrophy. The mother may be undiagnosed.²⁷ It should not be confused with myotonia congenita, which is a separate and rare entity. Neonates with congenital myotonic dystrophy are hypotonic rather than myotonic. One third of affected neonates have respiratory insufficiency.

The history reveals neonatal admission to NICU for respiratory or feeding difficulties and hypotonia, facial diplegia with ptosis, characteristic tent-shaped mouth early in life.²² Progression to the adult form is inevitable

with 75% of patients having clinical myotonic dystrophy by the age of 10 years.²⁷

C. Myotonia congenita (Cl⁻ channel myotonia, Thomsen's disease)

Symptoms are exacerbated by prolonged rest or inactivity and cold.

D. Paramyotonia congenita (Na⁺ channel myotonia)

Aggravated by exercise and cold.²⁸ Contributing factors should be avoided preoperatively in the last two types of myotonia. Specific tests are not necessary preoperatively. Myotonia congenita and paramyotonia congenita are classified as channel located also.

Mitochondrial and metabolic myopathies

Mitochondrial myopathies are a relatively newly recognized entity, an important cause of myopathy and multisystem disease in children, with an incidence of up to 1 in 4,000 children.²⁹ Functionally, mitochondria are the main site of oxidative phosphorylation and the electron transfer chain. Abnormalities of mitochondrial function have been described for each step of the oxidative phosphorylation pathway. They result in clinical features limited to skeletal muscle or other systems, primarily the central nervous system (seizures, encephalopathy) or the heart as they are highly energy dependent.

Increased serum lactate is a useful marker for mitochondrial disease (normal: 5-20 mg/dL). It is the product of anaerobic metabolism that accumulates in body fluids when aerobic metabolism of mitochondria is impaired.³⁰ Lactic acidosis should not be considered a prerequisite for the diagnosis because there are types of mitochondrial disorders, in which blood lactate is often normal or mildly increased at best.³¹

Mitochondrial abnormalities typically present in infancy or childhood, but late onset cases have been described. The history and clinical examination reveal a "floppy" infant and poor feeder, with small stature, developmentally delayed, hypotonic or hypoglycemic with or without a positive family history.³⁰

A recent study of Scaglia et al. in 113 paediatric patients reveals a higher frequency of cardiomyopathy in paediatric mitochondrial disorders (40%) than previously believed. In addition, cardiac function deteriorates rapidly regardless of the associated defect.³¹ Preoperative ECG and Echo may reveal hypertrophic or dilated cardiomyopathy,

or conduction defects. During anaesthesia there is a risk of a total atrio-ventricular block that requires implantation of a pacemaker.^{32,33} Therefore, an external pacemaker should be in the operating theatre and in the recovery room.

Assessment of the pulmonary function is essential preoperatively. Pulmonary disease can result from weakness and aspiration. There is a report of three cases of respiratory failure leading to death precipitated from general anaesthesia in patients with post-mortem confirmed Leigh's syndrome (cytochrome c oxidative deficiency-Complex IV).³⁴ All three had respiratory problems preoperatively ranging from sighing respirations, asthma, coughing to stridor. Respiratory abnormalities signal the final, downward course of the disease process, with respiratory failure being the usual cause of death during childhood.

Evaluation of the metabolic (glucose, lactate) status, tight perioperative glucose adjustment to prevent hypo- and hyperglycemia, as well as measurement of liver enzymes and serum creatinine is recommended preoperatively. Liberalization for NPO guidelines is especially important since it prevents hypoglycemia -tissues are especially glucose dependent- dehydration and mild metabolic acidosis caused by an overnight fast, that is more serious the younger and smaller the patient is. When it is not appropriate to allow liquids because of swallowing abnormalities, reflux or any process delaying gastric emptying, it is suggested to start a maintenance intravenous infusion containing glucose and electrolytes long before the planned procedure, to prevent dehydration and hypoglycemia.³⁰ Ringer's lactate is an intravenous solution, that should be avoided in these patients, due to its lactate content.

Although the suggestion about anaesthesia free of malignant hyperthermia triggering agents is not strict, malignant hyperthermia may occasionally occur in patients with mitochondrial myopathies and a few cases have been reported.³⁵⁻³⁷ An anaesthetic plan that does not include the use of propofol is essential, because of the high incidence of the propofol infusion syndrome, that appears in these children.^{30,38,39}

Metabolic myopathies of various types can be diagnosed in childhood, each of which has a different clinical presentation. In metabolic myopathies cardiac, respiratory and metabolic evaluation, as far as glucose and acid-base balance are concerned, are necessary preoperatively. In all forms of acid maltase deficiency,

severe respiratory deficiency, recurrent aspiration pneumonia and pulmonary arterial hypertension have been reported.⁴⁰ In infancy, cardiorespiratory failure causes problems during anaesthesia.⁴¹ In children with acid maltase deficiency respiratory failure is common and enlargement of liver, heart or tongue may occur. Cardiac ventricular dilation can compress the airway. Macroglossia can lead to intubation problems. The diaphragm is disproportionately weak, causing basilar atelectasis. ECG signs of pulmonary hypertension may appear.

In lipid storage myopathies, several organs such as skeletal muscles, the heart or the liver may have functional defects with susceptibility to hypoglycemia, acidosis, generalized muscle weakness, rhabdomyolysis and dilated cardiomyopathy.⁴² In patients with carnitine-palmitoyl-transferase (CPT) deficiency or carnitine deficiency, hypoglycemia may be prevented by glucose and fatty acids preoperatively.^{42,43}

Channelopathies

These represent a group of muscle disorders characterized by disturbances in the transfer of ions across the sarcolemma. Channels are protein complexes which control the transfer by voltage or ligand gating.

1. Familial periodic paralysis

1.a. Hypokalemic

The most common of the three types.⁴⁴ The age of onset is typically during adolescence but may be as late as the third decade.⁴⁵ Attacks, lasting several hours, are precipitated by large carbohydrate-containing meals. Other causes include mental stress, cold, trauma, infection etc. ECG changes of hypokalemia, hypertension and arrhythmias may be present during attacks.

Patients should be adequately premedicated to avoid stress and insulin release and should also avoid overeating on the day prior to surgery. Usual medications for stabilisation of serum potassium are to be continued. Serum potassium should be closely monitored and corrected preoperatively. If intravenous fluids are to be started preoperatively, dextrose-containing solutions and sodium loads should be avoided. Patients should be kept warm.⁴⁶

1.b. Hyperkalemic

The age of onset is early, with symptoms sometimes

seen in infancy.⁴⁷ Attacks are short, lasting one hour or less, are precipitated by cold, exercise, fasting but not stress.⁴⁴ ECG manifests changes consistent with hyperkalemia. Paroxysmal tachycardia and ectopy have been reported.

Preoperative management of the patient should include administration of dextrose-containing solutions that are potassium free. Preoperative kaliuretics should be administered to patients who are not receiving them chronically. Avoidance of cold, hyperkalemia and carbohydrate depletion are imperative until the time of surgery. It is useful to know preoperatively that an association between both forms of familial periodic paralysis and malignant hyperthermia has been reported.⁴⁸

1.c. Normokalemic

The onset is in early childhood with attacks lasting 2-21 days. Attacks may be induced by cold, stress, trauma, infection and potassium administration. The ECG may reveal multifocal atrial premature contractions.⁴⁷

2. Ligand-gated Ca⁺⁺ channelopathies

2.a. Malignant hyperthermia (MH)

Malignant hyperthermia (MH) is the genetic predisposition that responds to triggering agents such as inhalational anaesthetics and depolarizing neuromuscular blockers with abnormalities in intracellular calcium homeostasis. These abnormalities, more common in patients with muscle disease result in tetany, increased metabolism, rhabdomyolysis, hyperkalemia, acidosis and, if untreated, death. MH has linkage to 30 different mutations in the type-1 ryanodine receptor (RyR) gene. The RyR gene encodes a channel that mediates the release of calcium from the sarcoplasmic reticulum membrane to initiate contraction in skeletal muscle. Inherited in an autosomal dominant form it has an incidence of 1:15,000 in children to 1:50,000 in adults.⁴⁹

It is very important to identify patients at risk preoperatively. Most individuals are asymptomatic before they are given a general anaesthetic and only a few complain of muscle cramps or few heat stroke after heavy exertion in hot environments (awake episode).⁵⁰

Useful questions to ask about during the preoperative visit are:

- Has anyone in the family or the child itself experienced a high fever while under anaesthesia?

- Has anyone died unexpectedly in the OR?
- Has anybody experienced sunstrokes, heat stroke or exercise-induced muscle breakdown resulting in hospitalisation?
- Does the child have any neuromuscular disease correlated with malignant hyperthermia, such as muscular dystrophy, central core disease, periodic paralysis etc?

The use of in vitro muscle contracture test is recommended, particularly if there is a strong family history. It is performed by using strips of biopsied muscle that are stimulated electrically with various concentrations of halothane and caffeine.^{51,52} Although the test is the gold standard for the diagnosis of MH, it is invasive, not standardised in children, not widely available and cannot be used as a screening test because of the low prevalence of MH in the general population. Avoidance of triggering substances is recommended in high-risk patients.⁵³

2.b. Central core disease

It is also an unusual rare cause of hypotonia in infancy and childhood and should be considered in the differential diagnosis in those patients undergoing diagnostic muscle biopsy. Musculoskeletal deformities such as kyphoscoliosis, congenital hip dislocation, contractures, foot deformity and hypermobile joints are common.

According to the history symptoms usually begin within the first year of life. Infants may have poor muscle tone (floppiness) and fatigue and get tired easily even when feeding. Weakness persists, often delaying motor development, such as sitting, by months and walking by a few years.⁵³ Symptoms can be so mild that sometimes it takes years before the correct diagnosis is made.⁵⁴ Cardiac abnormalities have rarely been reported in association with central core disease.⁵⁵ Mutations in chromosome 19 ryanodine receptor gene have been identified in central core disease as in 50% of malignant hyperthermia cases.⁵⁶⁻⁵⁸

The anaesthesiologist should be familiar with the existence of this disease, because affected patients are highly susceptible to malignant hyperthermia and the appropriate anaesthetic technique should be planned preoperatively.

References

1. Twee Do: [http:// www.emedicine.com/ ORTHOPEd/ topic418.htm](http://www.emedicine.com/ORTHOPEd/topic418.htm)
2. Dubowitz V. Duchenne Muscular Dystrophy. In: Muscle Disorders in Childhood, 2nd ed. Edited by Dubowitz V. Philadelphia, WB Saunders 1995, pp. 34-132.
3. Emery AE. Duchenne's muscular dystrophy, 2nd ed. Oxford University Press 1993, pp. 6-25.
4. Emery AE. Population frequencies of inherited neuromuscular diseases- a world survey. *Neuromusc Disord* 1991; 1:19-29.
5. Bushby K, Bourke J, Bullock R, Eagle M, Gibson M, Quinby J. The multidisciplinary management of Duchenne muscular dystrophy. *Curr Paediatr* 2005; 15:292-300.
6. Cooper MA, Edge G. Preoperative assessment of patients for corrective spinal surgery. *Curr Anaesth Crit Care* 2001; 12:130-8.
7. American Academy of Pediatrics. Clinical Report. Cardiovascular health supervision for individuals affected by Duchenne or Becker Muscular Dystrophy: Section on Cardiology and Cardiac Surgery. *Pediatrics* 2005; 116:1569-73. <http://aappolicy.aappublications.org/cgi/content/full/pediatrics;116/6/1569>
8. American Thoracic Society Documents. Respiratory care of the patients with Duchenne Muscular Dystrophy. *Am J Resp Crit Care Med* 2004; 170:456-65.
9. Smith AD, Koreska J, Moseley CF. Progression of scoliosis in Duchenne muscular dystrophy. *J Bone Joint Surg Am* 1989; 71:1066-74.
10. Milne B, Rosales JK. Anesthetic considerations in patients with muscular dystrophy undergoing spinal fusion and Harrington rod insertion. *Can Anaesth Soc J* 1982; 29:250-4.
11. American Thoracic Society: Care of the child with a chronic tracheostomy. *Am J Resp Crit Care Med* 2000; 611:297-308.
12. Shapiro F, Sprechel L. The diagnosis and orthopedic treatment of inherited muscular diseases of childhood. *J Bone Joint Surg Am* 1993; 75:439-54.
13. Mandac BR: Becker muscular dystrophy. [http:// www.emedicine.com/pmr/TOPIC14.HTM](http://www.emedicine.com/pmr/TOPIC14.HTM) April 2008.
14. McKusick VA, Kniffin CL, O' Neill MJF: Muscular Dystrophy, Becker type; Online mendelian inheritance in man (OMIM), updated 2006.
15. Hoogerwaard EM, van der Wouw PA, Wilde AA, Bakker E, Ippel PF, Oosterwijk JC, Majoor-Krakauer DF, van Essen AJ, Leschot NJ, de Visser M. Cardiac involvement in carriers of Duchenne and Becker muscular dystrophy. *Neuromusc Disord* 1999; 9:347-51.
16. Rossi R, Alexander M, Cuccurullo S. Neuromuscular Disease in Children. In: Physical medicine and Rehabilitation Board Review. Edited by Cuccurullo S. Demos Medical Publishing Inc 2004, pp. 645-742.
17. Florek RC, Triffon DW, Mann DE, Ringel SP, Reiter MJ. ECG abnormalities in patients with myotonic dystrophy. *West J Med* 1990; 53:24-7.
18. Segawa I, Kikuchi M, Tashiro A, Hiramori K, Sato M, Satodate R. Association of myotonic dystrophy and sick sinus syndrome, with special reference to electrophysiological and histological examination. *Intern Med* 1996; 35:185-8.
19. Book WJ, Abel M, Eisenkraft JB. Anesthesia and Neuromuscular diseases. *Anesth Clin NA* 1996; 14:515-42.
20. Bu'Lock FA, Sood M, De Giovanni JV, Green SH. Left ventricular diastolic dysfunction in congenital myotonic dystrophy. *Arch Dis Child* 1999; 80:267-70.
21. Fragola PV, Calo L, Luzi M, Mammarella A, Antonini G. Doppler echocardiographic assessment of left ventricular diastolic function in myotonic dystrophy. *Cardiology* 1997; 86:498-502.
22. White RJ, Bass SP. Myotonic dystrophy and pediatric anesthesia. *Paed Anaesth* 2003; 13:94-102.
23. Ono S, Kanda F, Takahashi K, Fukuoka Y, Jinnai K, Kurisaki H, Mitake S, Inagaki T, Nagao K. Neuronal loss in the medullary reticular formation in myotonic dystrophy: a clinicopathological study. *Neurology* 1996; 46:228-31.
24. Stoelting RK, Dierdorf SF. Skin and musculoskeletal diseases. In: Handbook for Anaesthesia and Co-existing Diseases, 3rd ed. Edited by Stoelting RK, Dierdorf SF. New York, Churchill Livingstone 1993, pp. 427-58.
25. Baraka AS, Jalbout MI. Anesthesia and myopathy. *Curr Opin Anaesthesiol* 2002; 15:371-6.
26. Mason RA. Dystrophia myotonica. In: Anaesthesia Databook. A clinical practice compendium, 2nd ed. Edited by Mason RA. London, Churchill Livingstone 1994, pp.131-6.
27. Anderson BJ, Brown TCK. Congenital myotonia dystrophy in children-a review of ten years' experience. *Anaesth Intens*; 17:320-4.
28. Adams DC, Heyer EJ. Problems of anesthesia in patients with neuromuscular disease. *Anesth Clin N Am* 1997; 15:673-89.
29. Ross AK. Muscular dystrophy versus mitochondrial myopathy: the dilemma of the undiagnosed hypotonic child.

- Paed Anaesth 2007; 17:1-6.
30. Keyes MA, Van de Viele B, Stead S. Mitochondrial myopathies: an unusual cause of hypotonia in infants and children. *Paed Anaesth* 1996; 6:329-35.
 31. Scaglia F, Towbin JA, Craigen WJ. Clinical spectrum, morbidity and mortality in 113 pediatric patients with mitochondrial disease. *Pediatrics* 2004; 114:925-31.
 32. Finsterer J, Stollberger C. The heart in human dystrophinopathies. *Cardiology* 2003; 99:1-9.
 33. DiMauro S, Moraes CT. Mitochondrial encephalopathies. *Arch Neurol* 1993; 50:1197-208.
 34. Gratan-Smith PJ, Shield LK, Hopkins IJ, Collins KJ. Acute respiratory failure precipitated by general anesthesia in Leigh's syndrome. *J Child Neurol* 1990; 5:137-41.
 35. Fricker RM, Raffelsberger T, Rauch-Shorny S, Finsterer J, Müller-Reible C, Gilly H, Bittner RE. Positive malignant hyperthermia susceptibility in vitro test in a patient with mitochondrial myopathy and myoadenylate deaminase deficiency. *Anesthesiology* 2002; 97:1635-7.
 36. Ohtani Y, Miike T, Isitsu T. A case of malignant hyperthermia with mitochondrial dysfunction. *Brain Devel* 1985; 7:249.
 37. Driessen J, Willems S, Dercksen S, Giele J, van der Staak F, Smeitink J. Anesthesia-related morbidity and mortality after surgery for muscle biopsy in children with mitochondrial defects. *Paed Anaesth* 2007; 17:16-21.
 38. Wysowski DK, Pollock ML. Reports of death with use of propofol for nonprocedural (long-term) sedation and literature review. *Anesthesiology* 2006; 105:1047-51.
 39. Kam PC, Cardone D. Propofol infusion syndrome. *Anaesthesia* 2007; 62:690-701.
 40. Mouffarej NA, Bertorini TE. Respiratory insufficiency in adult-type acid maltase deficiency. *South Med J* 1993; 86:560-7.
 41. McFarlane HJ, Soni N. Pompe's disease and anesthesia. *Anaesthesia* 1986; 41:1219-24.
 42. Lucas M, Hinojosa M, Rodriguez A. Anesthesia in lipid myopathy. *Eur J Anaesthesiol* 2000; 17:461-2.
 43. Katsuya H, Misumi M, Ohtani Y, Miike T. Postanesthetic acute renal failure due to carnitine palmitoyl transferase deficiency. *Anesthesiology* 1988; 68:945-8.
 44. Ashwood EM, Russel WJ, Burrow DD. Hyperkalemic periodic paralysis and anesthesia. *Anaesthesia* 1992; 47:579-84.
 45. Stedwell RE, Allen KM, Binder LS. Hypokalemic paralyses: A review of etiologies, pathophysiology, presentation and therapy. *Am J Emerg Med* 1992; 10:143-8.
 46. Links TP, Smit AJ, Molenaar WM, Zwarts MJ, Oosterhuis HJ. Familial hypokalemic periodic paralysis: clinical, diagnostic and therapeutic aspects. *J Neurol Sciences* 1994; 122:33-43.
 47. Duncan PG. Neuromuscular Diseases. In: *Anesthesia and uncommon pediatric diseases*, 2nd ed. Edited by Katz J, Steward DJ. Philadelphia, WB Saunders Company 1993, pp. 672-94.
 48. Lambert C, Blanloeil Y, Horber RK, Bérard L, Reyford H, Pinaud M. Malignant hyperthermia in a patient with hypokalemic periodic paralysis. *Anesth Analg* 1994; 79:1012-4.
 49. Bertorini T. Malignant hyperthermia. In: *Neuromuscular disorders in clinical practice*. Edited by Kaminski HJ. Boston, Butterworth-Heinemann 2002 pp. 1021-7.
 50. Klingler W, Lehmann-Horn F, Jurkat-Rott K. Complications of anesthesia in neuromuscular disorders. *Neuromusc Disord* 2005; 15:195-206.
 51. Jurkat-Rott K, McCarthy T, Lehmann-Horn E. Genetics and pathogenesis of malignant hyperthermia. *Muscle Nerve* 2000; 23:4-17.
 52. Fletcher JE, Rosenberg H, Aggarwal M. Comparison of European and North American malignant hyperthermia diagnostic protocol outcomes for use in genetic studies. *Anesthesiology* 1999; 90:654-61.
 53. Zanette G, Robb N, Zadra N, Zanette L, Manani G. Undetected central core disease myopathy in an infant presenting for clubfoot surgery. *Paed Anaesth* 2007; 17:380-2.
 54. Sewry CA, Muller C, Davis M, Dwyer JS, Dove J, Evans G, Schröder R, Fürst D, Helliwell T, Laing N, Quinlivan RC. The spectrum of pathology in central core disease. *Neuromusc Disord* 2003; 12:930-8.
 55. Shuaib A, Paasuke RT, Brownell KW. Central core disease: Clinical features in 13 patients. *Medicine (Baltimore)* 1987; 66:389-96.
 56. Laing NG. Congenital myopathies. *Curr Opin Neurol* 2007; 20:583-9.
 57. Zhou H, Jungbluth H, Sewry CA, Feng L, Bertini E, Bushby K, Straub V, Roper H, Rose MR, Brockington M, Kinali M, Manzur A, Robb S, Appleton R, Messina S, D'Amico A, Quinlivan R, Swash M, Müller CR, Brown S, Treves S, Muntoni F. Molecular mechanisms and phenotypic variation in RYR1-related congenital myopathies. *Brain* 2007; 130:2024-36.
 58. Brownell KW. Malignant hyperthermia: relationship to other diseases. *Br J Anaesth* 1988; 60:303-8.

Ειδικό άρθρο

Οι πρώτες περιπτώσεις εισπνεόμενης χειρουργικής αναισθησίας και οι πρωτεργάτες της στην Ελλάδα: Βερνάρδος Ρέξερ, Ερρίκος Τράιμπερ, Νικόλαος Πετσάλης και Ξαβιέρος Λάνδερερ

Γ. Παπαδόπουλος, Ε. Αρναούτογλου, Α. Πέτρου

Περίληψη

Η πρώτη χειρουργική επέμβαση υπό αναισθησία με αιθέρα στην Ελλάδα έγινε στο Στρατιωτικό Νοσοκομείο Αθηνών, ακριβώς έξι μήνες μετά την πρώτη δημόσια επίδειξη αναισθησίας με αιθέρα, που πραγματοποίησε ο William Morton στο Γενικό Νοσοκομείο της Μασαχουσέτης στη Βοστώνη. Την αναισθησία χορήγησαν ο Αρχίατρος Ερρίκος Τράιμπερ και ο Επίατρος Νικόλαος Πετσάλης για να μπορέσουν να πραγματοποιήσουν χειρουργική επέμβαση στον αυχένα του ασθενή τους. Περίπου την ίδια περίοδο ο βαναρός χειρουργός Βερνάρδος Ρέξερ, Αρχίατρος του Βασιλιά Όθωνα, εισάγει διάφορες συσκευές για την χορήγηση αναισθησίας με αιθέρα, επηρεάζοντας σημαντικά την εξέλιξη της αναισθησιολογίας στην Ελλάδα. Αργότερα, το 1848, ο Ξαβιέρος Λάνδερερ, Αρχιφαρμακοποιός του Βασιλιά Όθωνα και Καθηγητής Χημείας στο Πανεπιστήμιο Αθηνών εισάγει την πρώτη φιάλη χλωροφορμίου και παρουσιάζει τη συσκευή Charrière, με την οποία ο Βερνάρδος Ρέξερ χορήγησε την πρώτη αναισθησία με χλωροφόρμιο στην Ελλάδα.

Λέξεις κλειδιά: Αναισθησία: Αιθέρας, χλωροφόρμιο.

Οι πρώτες εμπειρίες με αιθέρα στην Ελλάδα

Επίσημα, η πρώτη αναισθησία με αιθέρα χορηγήθηκε στις 16 Οκτωβρίου 1846 στο Γενικό Νοσοκομείο της Μασαχουσέτης, στη Βοστώνη, από τον William Morton, για την αφαίρεση ενός όγκου κάτω από τη γνάθο ενός ασθενή. Την επέμβαση διεξήγαγε ο διάσημος χειρουργός John Warren. Το κοσμοϊστορικό αυτό γεγονός έγινε γνωστό πολύ γρήγορα σ' ολόκληρο τον κόσμο.

Στην Ελλάδα, τον Φεβρουάριο του 1847, δημοσιεύεται άρθρο σύνταξης στο ιατρικό περιοδικό «Νέος Ασκληπιός», στο οποίο περιγράφονται λεπτομερώς οι πρώτες προσπάθειες χορήγησης αναισθησίας με αιθέρα με συσκευή Charrière στο Παρίσι, από τον A.Velpeau, τον J.F. Malgaigne και άλλους, στα νοσοκομεία La Charité, Saint Louis, Hotel-Dieu και στο Νοσοκομείο Παίδων.¹

Κλινική Αναισθησιολογίας και Μετεγχειρητικής Εντατικής Θεραπείας Ιατρικής Σχολής Πανεπιστημίου Ιωαννίνων

Ο συντάκτης του άρθρου παρακινεί τους έλληνες χειρουργούς να επιχειρήσουν και αυτοί την αναισθησία με αιθέρα, τονίζοντας ότι ο R. Liston στο University College και ο W. Ferguson στο Kings College στο Λονδίνο, ακολουθώντας πιστά την επιστολή του J.M. Warren, επανέλαβαν επιτυχώς τα πειράματα στο Λονδίνο, το δεύτερο δεκαπενθήμερο του Δεκεμβρίου του 1846. Επιπλέον σημείωνε ότι τα νέα στην Ελλάδα είναι γνωστά από το Νοέμβριο του 1846, καθώς δημοσιεύθηκαν στον καθημερινό τύπο της Αθήνας.

Στο ίδιο τεύχος του «Νέου Ασκληπιού» δημοσιεύεται επιστολή του Στέφανου Σταυρινάκη, φοιτητή Ιατρικής στο Μόναχο, με πληροφορίες σχετικά με τη χορήγηση αναισθησίας με αιθέρα σε τέσσερις ασθενείς στο Μόναχο στις 29 Ιανουαρίου 1847, χωρίς όμως να αναφέρεται σ' αυτόν που την χορήγησε.² Επιγραμματικά περιγράφει τη συσκευή που χρησιμοποιήθηκε, έναν ασκό από δέρμα βοδιού, που περιείχε ατμοσφαιρικό αέρα και μισή

ουγκιά αιθέρα. Ο ασκός έφερε σωλήνα στο στόμιο του, από τον οποίο ανέπνεε ο ασθενής. Εντός δύο λεπτών ήταν σε κατάσταση «μέθης» και άρχισε η χειρουργική επέμβαση. Αναφέρεται επίσης ότι ο αιθέρας χρησιμοποιήθηκε και στη Σκωτία επιτυχώς για τη διεκπεραίωση δυσχερών τοκετών.

Τον ίδιο μήνα, στη συνεδρία της 10ης Φεβρουαρίου του 1847, ο Βερνάρδος Ρέζερ ανακοινώνει ενώπιον της Ιατρικής Εταιρείας Αθηνών «για τη χρήση του θεικού αιθέρα προς αποφυγήν των πόνων κατά τη διάρκεια χειρουργικών επεμβάσεων» και τονίζει ότι είναι καλό να ξεκινήσουν οι δοκιμές και στην Ελλάδα.³

Δύο μήνες αργότερα, τον Απρίλιο του 1847, ο Αρχίατρος Ερρίκος Τράιμπερ, ο πρώτος διδάξας τη χειρουργική στο Πανεπιστήμιο Αθηνών, και ο Επίατρος Νικόλαος Πετσάλης χορηγούν αναισθησία με αιθέρα για πρώτη φορά στο Στρατιωτικό Νοσοκομείο Αθηνών και ο τύπος της εποχής τους αποθεώνει. Το γεγονός αυτό δημοσιεύεται σε μεταγενέστερο τεύχος του «Νέου Ασκληπιού» από τον Σ. Παπαδόπουλο.⁴ Το νοσοκομείο αυτό ήταν το πρώτο δημόσιο κτίριο που ανεγέρθηκε το 1834-1836 στην απελευθερωμένη



Εικόνα 1. Το πρώην Α΄ Στρατιωτικό Νοσοκομείο Αθηνών (1836-1920), στη συνέχεια κτίριο Βάιλερ ή Μακρυγιάννη, σήμερα Κέντρο Μελετών Ακρόπολης, Μακρυγιάννη 2-4, Αθήνα.

Ελλάδα, στη νέα πρωτεύουσα την Αθήνα, με σχέδια του Βαυαρού Γουλιέλμου Βάιλερ (εικόνα 1).⁵ Αυτή, η πρώτη επέμβαση υπό αναισθησία με αιθέρα στην Ελλάδα, ήταν η τοποθέτηση ξένου

σώματος στον αυχένα ασθενούς, υποδόρια: «... διεμβλήθη διάσυστρον εις τον αυχένα υποδίκου τινός πάσχοντος χρονίαν οφθαλμίαν». Το διάσυστρο ήταν μια συνήθως μεταξωτή ή υφασμάτινη ταινία που τοποθετούνταν για να προκληθεί διαπύηση και να θεραπευθεί «φλόγωση παρακείμενων οργάνων». Όπως αναφέρεται στο άρθρο, ο αιθέρας χορηγήθηκε για 10 λεπτά και διαδοχικά παρατηρήθηκαν τα εξής: «σφυγμοί συχνοί (110-120/λεπτό), στεναχώρια της αναπνοής, πλήρης αναισθησία χωρίς αντίδραση του ασθενούς». Η κατάσταση αυτή διήρκησε περίπου 20 λεπτά, μέχρι την ολοκλήρωση της εγχείρησης. Η επάνοδος των αισθήσεων συνοδεύτηκε από ιδρώτα και εμετούς. Ο ασθενής ανέφερε ότι κατά τη διάρκεια της αναισθησίας «βρισκόταν μεταξύ των κατηγορών του και προσπαθούσε να δικαιολογήσει την αθωότητά του για το έγκλημα για το οποίο κατηγορείται».

Η δεύτερη επέμβαση ήταν ο ακρωτηριασμός κάτω άκρου σε «στρατιώτη πάσχοντα από έξι περίπου μηνών υδράρθρωσιν του γόνατος...». Ο αιθέρας χορηγήθηκε για πέντε λεπτά και επήλθε πλήρης αναισθησία. «Οι σφυγμοί ήταν συχνότατοι (140/λεπτό), αδύνατοι και μόλις αισθητοί στα δάκτυλα, οι οφθαλμοί ήταν ανεστραμμένοι προς τα άνω, οι κόρες αυτών διεσταλμένες, τα άκρα ψυχρά, ψυχρός και κολλώδης ο ιδρώτας», ενώ παρατηρήθηκε δύσπνοια κατά την εισαγωγή στην αναισθησία, που διήρκησε λίγο. Η εικόνα του ασθενούς κατά τη διάρκεια της αναισθησίας ήταν «σαν να είναι στο τέλος της ζωής του». Ο ακρωτηριασμός διεξήχθη από τον Νικόλαο Πετσάλη μέσα σε δύο λεπτά! Κατά την ανάνηψη του ασθενούς, που διήρκησε μισή ώρα, επανήλθε η θερμοκρασία του σώματος και οι σφυγμοί έγιναν εντονότεροι.

Σχετικά με την αναισθησία με αιθέρα γράφει ο Σ. Παπαδόπουλος στο «Νέο Ασκληπιό»: «...ο ασθενής που υποβάλλεται σε χειρουργική επέμβαση με την αναισθησία με αιθέρα μεταβαίνει σε γαλήνιο ύπνο, πλήρη γοητευτικών ονείρων και παραδίδεται αταράχως στο νυστέρι του χειρουργού...».⁴

Η τρίτη επέμβαση με αναισθησία με αιθέρα, που σύντομα διεξήγαγαν ο Αρχίατρος Ε. Τράιμπερ και ο Επίατρος Ν. Πετσάλης, ήταν μία «ορχεοτομία ένεκα σαρκοκήλης» στο Νομιάτρο Κυκλάδων Γ. Ανδρεόπουλο, ο οποίος περιέγραψε μόνος του τα



Εικόνα 2. Η συσκευή χορήγησης αναισθητικών ατμών του Charrière (Wood Library Museum of Anesthesiology).

σχετικά με την εγχείρηση στο «Νέο Ασκληπιό».⁶

Άλλους δύο μήνες αργότερα, στη συνεδρία της Ιατρικής Εταιρείας Αθηνών στις 20 Ιουνίου του 1847, ο Βερνάρδος Ρέξερ παρουσιάζει αυτοσχέδιο μηχανήμα, το οποίο χρησιμοποίησε στο παρελθόν σε φυματικούς για την εισπνοή ατμών. Το μηχανήμα αυτό παρουσίασε προηγουμένως στην Ακαδημία της Βιέννης, που το θεώρησε «κατάλληλο για τη χορήγηση αιθέρα». Ο τίτλος της ανακοίνωσής του ήταν «Επίδειξις ιδίου μηχανήματος προς νάρκωσιν δι' εισπνοής του αιθέρος».⁷ Παρουσιάζει επίσης τη συσκευή Charrière (εικόνα 2)⁸ από το Παρίσι και υποβάλει σε αιθερισμό τρεις ασθενείς, από τους οποίους μόνο στον ένα μειώθηκαν οι πόνοι κατά τη διάρκεια της χειρουργικής επέμβασης για φίμωση. Στους άλλους δύο ασθενείς ο αιθέρας χορηγήθηκε για λίγα μόνο δευτερόλεπτα, χωρίς να επέλθει αναισθησία.

Λίγους μήνες αργότερα, στις 6 Οκτωβρίου 1847, ο Ρέξερ προβαίνει και πάλι σε σχετική ανακοίνωση στην Ιατρική Εταιρεία Αθηνών με τίτλο «Επίδειξις γαλλικού μηχανήματος προς αιθερίασιν (νάρκωσις διά αιθέρος)». Πρόκειται για την τελευταία συσκευή που είχε κατασκευάσει για τον σκοπό αυτό ο Charrière, ενώ ο Landerer παρουσιάζει και άλλη συσκευή για αναισθησία με αιθέρα, η οποία ήταν ξύλινη, πιο απλή και πιο εύχρηστη.⁹

Οι πρώτες εμπειρίες με χλωροφόρμιο στην Ελλάδα

Στις 5 Ιανουαρίου του 1848 ο Xavier Landerer, ο Αρχιφαρμακοποιός του Βασιλιά Όθωνα και

Καθηγητής Χημείας του Οθωνικού Πανεπιστημίου Αθηνών παρουσιάζει την πρώτη φιάλη χλωροφόρμιου που έφερε από την Ευρώπη.¹⁰ Ο ίδιος παρουσιάζει στα μέλη της Ιατρικής Εταιρείας Αθηνών τον τρόπο παρασκευής του. Ένα μήνα αργότερα και μόλις μερικούς μήνες μετά τις πρώτες εφαρμογές από τον Sir James Young Simpson, στη συνεδρίαση της 5ης Φεβρουαρίου 1848, ο Ξαβέριος Λάνδερερ παρουσιάζει τη συσκευή Charrière για τη χορήγηση αναισθησίας με χλωροφόρμιο, το οποίο, όπως αναφέρει, χρησιμοποίησε επιτυχώς ο Β. Ρέξερ, πριν λίγες μέρες σε μερικούς ασθενείς με σκοπό την αναισθησία, στο Στρατιωτικό Νοσοκομείο Αθηνών.¹¹ Ταυτόχρονα αναφέρεται και σε αποτυχημένη αναισθησία με χλωροφόρμιο, που παρασκεύασε ο ίδιος και χορηγήθηκε με τη συσκευή Charrière, ενώ επέτυχε άριστα διά της εισπνοής ατμών από βρεγμένο με χλωροφόρμιο σφουγγάρι.¹¹

Στην ίδια συνεδρίαση, ο χειρουργός Ι. Ολύμπιος ανακοινώνει εργασία με τίτλο «περί χλωροφορμώσεως».¹¹ Όπως αναφέρει ο Π. Ιωάννου στο «Εγχειρίδιο Εγχειρητικής», ο Ιωάννης Ολύμπιος ήταν από τους πρώτους που χορήγησε αναισθησία με αιθέρα στην Ελλάδα.¹²

Ήδη η εμπειρία αθροίζεται, οι διαδικασίες τυποποιούνται και το σημαντικό επίτευγμα της διεγχειρητικής αναλγησίας μπαίνει στην καθημερινή ιατρική πράξη. Αξίζει να σημειωθεί ότι, λόγω του φόβου των λοιμώξεων, την εποχή εκείνη, η εφαρμογή της χειρουργικής ήταν περιορισμένη και έτσι ο αριθμός των χειρουργικών επεμβάσεων παρέμενε μικρός.

Μερικά χρόνια αργότερα, στις 15 Μαρτίου 1854, ο Βερνάρδος Ρέξερ αναφέρεται στην Ιατρική Εταιρεία Αθηνών σε πρόσφατα πειράματα στο Παρίσι, με τοπική αναλγησία με χλωροφόρμιο. Ένα παρόμοιο άρθρο δημοσιεύεται στο Ιατρικό περιοδικό «Ιατρική Μέλισσα». Στη δημοσίευση αυτή περιγράφεται μια συσκευή για αναλγησία της «καρκινωματώδους μήτρας» με την τοποθέτηση εμποτισμένου με χλωροφόρμιο σφουγγαριού έτσι ώστε, ο ατμός χλωροφόρμιου τοπικά να μειώνει τον πόνο.^{13,14}

Οι πρωτεργάτες της αναισθησίας στην Ελλάδα

Ο Βερνάρδος Ρέξερ (εικόνα 3), του οποίου δεν ανευρέθησαν οι ημερομηνίες γέννησης και θανάτου



Εικόνα 3. Βερνάρδος Ρέζερ.

του, βαυαρός χειρουργός, ήταν ο Αρχίατρος του Βασιλιά Όθωνα και από τα ιδρυτικά μέλη της «Εν Αθήναις Ιατρικής Εταιρείας» που ιδρύθηκε το 1835, της πρώτης Ιατρικής Εταιρείας στην Ελλάδα.¹⁵ Χρημάτισε Πρόεδρος της Ιατρικής Εταιρείας Αθηνών με Γραμματέα το Νικόλαο Κωστή και Υπεύθυνος Σύνταξης του ιατρικού περιοδικού «Ασκληπιός». Το πρώτο του τεύχος, το Φυλλάδιο Α', εκδόθηκε ένα χρόνο αργότερα, την 1η Αυγούστου 1836 στο τυπογραφείο του Κ. Ράλλη.¹⁵

Ο Ερρίκος Τράιμπερ (1797-1882, εικόνα 4) γεννήθηκε στο Meiningen της Σαξονίας (Γερμανία). Σπούδασε Ιατρική στη Jena της Θουριγγίας και ειδικεύθηκε στη χειρουργική στο Παρίσι.¹⁵ Έλαβε μέρος στην Ελληνική Επανάσταση, το 1822 στο Μεσολόγγι, ενώ το 1824 υπηρέτησε ως γιατρός στο τάγμα του Λόρδου Μπάικρον. Το 1825 ανέλαβε τη διεύθυνση του πρώτου πολιτικού νοσοκομείου στην Ελλάδα στο Ναύπλιο, ενώ στη συνέχεια ακολούθησε



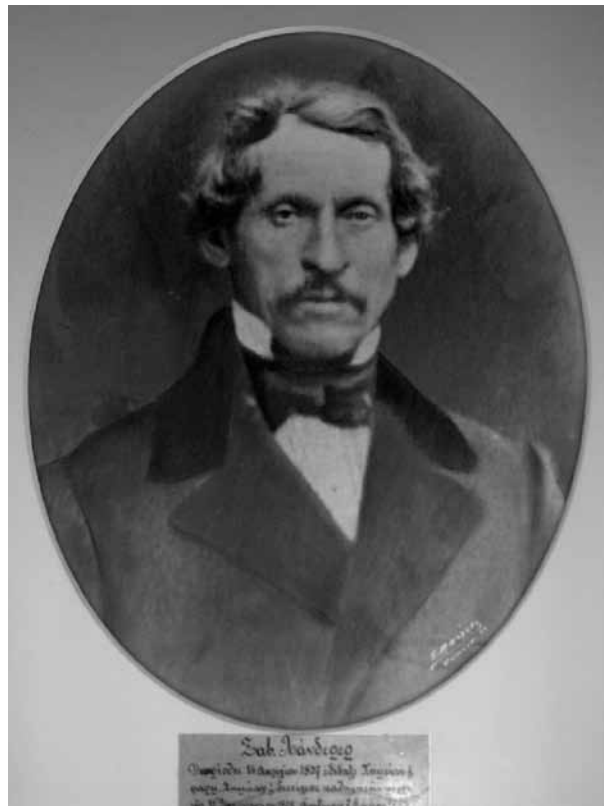
Εικόνα 4. Ερρίκος Τράιμπερ (1797-1882).

τον Καραϊσκάκη παίρνοντας μέρος σε πολλές μάχες για την απελευθέρωση των Αθηνών. Το 1828 ανέλαβε Διευθυντής του Νοσοκομείου Ακροναυπλίας. Το 1834 έγινε μέλος του Ιατροσυνεδρίου και αργότερα Πρόεδρος της Ανωτάτης Υγειονομικής Επιτροπής του Στρατού.¹⁶ Υπήρξε από τους πρώτους δασκάλους του «Πρακτικού Σχολείου Χειρουργικής, Φαρμακοποιίας και Μαιευτικής». Το 1837 εκλέχθηκε επίτιμος καθηγητής του Πανεπιστημίου Αθηνών. Βοήθησε επίσης στην Ίδρυση του Α' Στρατιωτικού Νοσοκομείου στην Αθήνα.^{15,16}

Ο Νικόλαος Πετσάλης (1813-1853, εικόνα 5) γεννήθηκε στην Πάργα το 1819, σπούδασε Ιατρική στο Παρίσι και μετεκπαιδεύτηκε στο Μόναχο. Το 1839 κατατάχθηκε στο Στρατό και ήταν Διευθυντής του Στρατιωτικού Νοσοκομείου Αθηνών την δεκαετία του 1840. Υπήρξε ένας από τους πιο έμπειρους και άξιους χειρουργούς του περασμένου αιώνα. Το 1846 έγινε τακτικός Καθηγητής Χειρουργικής στο Πανεπιστήμιο Αθηνών, όπου υπηρέτησε μέχρι το 1853. Ήταν ταλαντούχος χειρουργός και τιμήθηκε με παράσημο από τη Ρωσική Κυβέρνηση, γιατί έσωσε μετά από επιτυχή



Εικόνα 5. Νικόλαος Πετσάλης (1813-1853).



Εικόνα 6. Ξαβιέρος Λάνδερερ (1809-1885).

εγχείρηση στο Στρατιωτικό Νοσοκομείο, ρώσο πρίγκιπα, αξιωματικό του ναυτικού, εκτελώντας λαπαροτομία σε εποχή που τα αντισηπτικά ήταν άγνωστα και κάθε λαπαροτομία αποτελούσε αξιωματική χειρουργική επέμβαση, όχι μόνο στην Ελλάδα, αλλά και στην παγκόσμια ιατρική.¹⁵

Ο Ξαβιέρος Λάνδερερ (1809-1885, εικόνα 6) γεννήθηκε στο Μόναχο το 1809, όπου σπούδασε Ιατρική και Φυσικές Επιστήμες και έλαβε τον τίτλο του Διδάκτορα στη Φιλοσοφία. Στην Ελλάδα τον έστειλε το 1833 ο Βασιλιάς Λουδοβίκος για να υπηρετήσει ως Αρχιφαρμακοποιός τον γιό του, Βασιλιά Όθωνα. Ήταν χημικός, φαρμακοποιός και γιατρός και πρόσφερε ευχαρίστως την βοήθειά του σε όποιον του την ζητούσε. Ανακηρύχθηκε καθηγητής Χημείας του Πανεπιστημίου Αθηνών

στις 14 Απριλίου 1837.^{15,16} Ήταν ένας ακούραστος ερευνητής και πρόσφερε ένα σημαντικό έργο στην Ελλάδα.

Συμπέρασμα

Η πρώτη αναισθησία με αιθέρα στην Ελλάδα χορηγήθηκε επιτυχώς τον Απρίλιο του 1847, έξι μήνες μετά τη χορήγηση αναισθησίας με αιθέρα από το William Morton στη Βοστώνη. Το χλωροφόρμιο εισήχθη και χρησιμοποιήθηκε επιτυχώς για αναισθησία από το έτος 1848. Ο Βερνάρδος Ρέξερ, ο Ερρίκος Τράμπερ, ο Νικόλαος Πετσάλης και ο Ξαβιέρος Λάνδερερ ήταν οι πρωτεργάτες της αναισθησιολογίας στην Ελλάδα που αξίζει να αναφέρουμε και να τιμήσουμε.

Summary

G. PAPADOPOULOS, E. ARNAOUTOGLU, A. PETROU. **The first cases of inhalational surgical anaesthesia and its pioneers in Greece: Bernard Reiser, Heinrich Treiber, Nikolaos Petsalis and Xaviera Landener.** *Acta Anaesthesiol Hell* 2011; 44:321-326.

The first surgical operation under ether anaesthesia in Greece was performed at the Athens Military Hospital on

April 1847, just six months after William Morton publicly demonstrated the first ether anaesthesia at the Massachusetts General Hospital in Boston. Head Physician Eric (Heinrich) Treiber and Surgeon Major Nikolaos Petsalis administered this anaesthetic in order to operate on a patient's neck. At about the same time, Dr Bernard Reiser, a bavarian surgeon and King Otto's Chief Physician, introduced several devices for the administration of ether, thereby greatly influencing the progress of anaesthesiology in Greece. Later, in 1848, Xavier Landerer, King Otto's Chief Pharmacist and Professor of Chemistry at the University of Athens, imported the first chloroform vial and presented the Charrière apparatus, which Bernard Reiser used in order to provide the first chloroform anaesthetic in Greece.

Βιβλιογραφία

1. Ανώνυμος. Επωφελέστατη χρήση της εισπνοής των αιθερίων ατμών εις τας αλγινάς χειρουργίας. Νέος Ασκληπιός, 1847; 3:41.
2. Σταυρινάκης Σ. Επιστολή. Νέος Ασκληπιός 1847; 3:44.
3. Πρακτικά Συνεδρίασης της Ιατρικής Εταιρείας Αθηνών 10 Φεβρουαρίου 1847, σ. 1.
4. Παπαδόπουλος Σ. Εφαρμογή αιθέρος εις το Στρατιωτικόν Νοσοκομείον Αθηνών. Νέος Ασκληπιός 1847; 3:97,145.
5. Θεομού Μ. 08/09/2010. Η μάχη του Μακρυγιάννη στους σοβάδες.
<http://www.tovima.gr/culture/article/?aid=352968>. Τελευταία ανάγνωση 28/06/2011.
6. Ανδρέοπουλος Γ. Εγχείρησις ορχεοτομίας διά του αιθερισμού. Νέος Ασκληπιός 1847; 3:145.
7. Πρακτικά Συνεδρίασης της Ιατρικής Εταιρείας Αθηνών 20 Ιουνίου 1847, σ. 2.
8. Η συσκευή Charriere, Wood Library Museum of Anesthesiology.
<http://www.woodlibrarymuseum.org/museum/view.php?id=5>. Τελευταία ανάγνωση 28/06/2011.
9. Πρακτικά Συνεδρίασης της Ιατρικής Εταιρείας Αθηνών 6 Οκτωβρίου 1847, σ. 2.
10. Πρακτικά Συνεδρίασης της Ιατρικής Εταιρείας Αθηνών 5 Ιανουαρίου 1848, σ. 1.
11. Πρακτικά Συνεδρίασης της Ιατρικής Εταιρείας Αθηνών 5 Φεβρουαρίου 1848, σ. 2.
12. Ιωάννου Π. Εγχειρίδιον Εγχειρητικής. Εν Αθήναις, Εκ του τυπογραφείου Ανδρέου Κορομηλά 1884, σ. 252.
13. Πρακτικά Συνεδρίασης της Ιατρικής Εταιρείας Αθηνών 15 Μαρτίου 1854, σ. 2.
14. Ανώνυμος. Περί τοπικής χρήσεως του χλωροφορμίου προς πάυσιν των πόνων, άνευ προηγουμένης αφαιρέσεως της γενικής αισθήσεως. Ιατρική Μέλισσα, Περίοδος Α' 1856; 3:501-3.
15. Κούζης ΑΠ. Το επιστημονικόν έργον της εν Αθήναις Ιατρικής Εταιρείας κατά την πρώτην αυτής πεντηκονταετίαν (1835-1885). Πρακτικά Ιατρικής Εταιρείας Αθηνών 1928, σ. 522.
16. Ρηγάτος ΓΑ. Ιστορία της Ιατρικής Εταιρείας Αθηνών 1835-1985. Αθήνα, Εκδόσεις Ιατρικής Εταιρείας Αθηνών 1985.

Special article

The first cases of inhalational surgical anaesthesia and its pioneers in Greece: Bernard Reiser, Heinrich Treiber, Nikolaos Petsalis and Xavier Landerer

G. Papadopoulos, E. Arnaoutoglou, A. Petrou

Summary

The first surgical operation under ether anaesthesia in Greece was performed at the Athens Military Hospital on April 1847, just six months after William Morton publicly demonstrated the first ether anaesthesia at the Massachusetts General Hospital in Boston. Head Physician Eric (Heinrich) Treiber and Surgeon Major Nikolaos Petsalis administered this anaesthetic in order to operate on a patient's neck. At about the same time, Dr Bernard Reiser, a bavarian surgeon and King Otto's Chief Physician, introduced several devices for the administration of ether, thereby greatly influencing the progress of anaesthesiology in Greece. Later, in 1848, Xavier Landerer, King Otto's Chief Pharmacist and Professor of Chemistry at the University of Athens, imported the first chloroform vial and presented the Charrière apparatus, which Bernard Reiser used in order to provide the first chloroform anaesthetic in Greece.

Key words: Anaesthesia: Chloroform, ether.

First experiences with ether anaesthesia in Greece

Officially, the first ether anaesthetic was administered by William Morton on 16th October 1846 at the Massachusetts General Hospital in Boston, for the surgical removal of a tumor under a patient's mandible. The famous surgeon John Warren successfully performed the operation and this momentous news spread around the world very fast.

On February 1847, an editorial article published in the greek medical journal "New Aesclepius" described details of the first ether anaesthetics administered in Paris. A. Velpeau, J.F. Malgaigne and others, used the "Charrière" apparatus at the hospitals Le Charitè, Saint Louis, Hotel Dieu and Children's Hospital.¹ The author of this article stated that R. Liston at University College and W. Ferguson at Kings College, in London successfully administered anaesthetics using ether anaesthesia, in December 1846, following the instructions of Dr J.M. Warren published in one of his letters. He encouraged greek surgeons to adopt ether anaesthesia, based on this

technique. In the same editorial, it is mentioned that ether anaesthesia had already received attention in Greece, drawn by reports that were published in Athens press in November 1846.

In the same issue of "New Aesclepius", Stephanos Stavrakis, a medical student in Munich, Germany, published a letter providing information about the first anaesthetics with ether, which were performed on four patients in Munich on January 29th 1847, but he did not report the name of the physician who performed these anaesthetics.² In his letter, Stavrakis briefly described the equipment used, a utricule made from bovine skin, filled with breathing air and a half ounce of ether. Patients being instructed to inhale the air-ether mixture through a tube attached to the utricule, became "inebriated" very soon (within two minutes), and then the operation could start. That letter also reported that ether had also been used successfully in Scotland, during protracted or difficult deliveries.

At about the same time (February 10th 1847) Bernard Reiser reported at the assembly of the Medical Society of Athens, "The use of sulphuric ether in order to avoid pain



Figure 1. The once First Military Hospital of Athens (1836-1920), later Weiler of Makrigiannis building, today Acropolis Study Center, 2-4 Makrigianni str, Athens.

during surgical procedures” and reiterated his suggestion to start experimentation with ether anaesthesia in Greece as well.³

Two months later, on April 1847, Dr Eric (Heinrich) Treiber, Chief Army Physician and also the first physician to teach surgery at the University of Athens, performed, together with Surgeon Major Nikolaos Petsalis, the first ether anaesthesia at the Athens Military Hospital. This accomplishment received eminent attention and was greatly applauded by the press. The achievement was published by S. Papadopoulos in a subsequent issue of “New Aesclepius”.⁴ The Athens Military Hospital was designed by Wilhelm von Weiler and was the first public building erected in 1834-36 in the recently liberated Greece, when Athens became the new capital of the country (figure 1).⁵ This first operation under ether anaesthesia in Greece included the implantation of a foreign body into the patient’s neck. The implant was a piece of silk or textile band and was aiming at producing suppuration that supposedly would cure a pre-existing inflammation of neighbouring tissues. Ether was administered for 10 minutes and the surgeons observed “an increase of the pulse rate to about 110-120 beats per minute, a breathing discomfort and complete irresponsiveness of the patient”. Anaesthesia lasted for approximately 20 minutes and the return of consciousness was accompanied by sweating and vomiting. The patient reported that during his sleep “he was standing among his prosecutors and was trying to defend his innocence for he had not committed the crime he was accused for”.

The second operation was an above knee amputation performed on a soldier suffering from effusion of the knee joint, lasting more than six months. The anaesthetic was very short; it lasted only five minutes and again: “the patient was temporarily dyspnoeic during induction to anaesthesia, the pulse was very rapid -140 beats per minute- and weak, the eyeballs were turned upwards, the pupils were dilated, the extremities were cold and there was cold and viscous sweating. Looking at the patient during anaesthesia, he seemed like being at the end of his life”. Nikolaos Petsalis performed the amputation in just two minutes! During the recovery period that lasted almost half an hour, the body temperature returned to normal and his pulse was strong again.

While discussing ether anaesthesia, S. Papadopoulos reported to “New Aesclepius” that “when anaesthesia with ether is used, the patient undergoing the operation transcends to a peaceful sleep, full of pleasant dreams and surrenders peacefully to the surgeon’s scalpel”.⁴

Soon thereafter, the third operation was performed by Head Physician Heinrich Treiber and Surgeon Major Nikolaos Petsalis for “orchietomy due to sarcocele” on G. Andreopoulos, the Medical Officer of Cyclades, who later described the entire operation in “New Aesclepius”.⁶

Another two months later, on June 20th 1847, Bernard Reiser presented at a session at the Athens Medical Society an improvised apparatus, which had been used in the past for inhalation of vapours on patients with tuberculosis.⁷ This apparatus had already been presented to the Academy of Vienna and had been approved as “suitable for administration of ether”.



Figure 2. The Charrière apparatus (Wood Library Museum of Anesthesiology).

The title of his presentation was “Demonstration of an apparatus suitable for ether inhalation narcosis”.⁷ He also presented the Charrière apparatus from Paris (figure 2)⁸ and provided ether anaesthesia to three more patients for surgical procedures. Of those, only one experienced pain relief during an operation for foreskin excision. Ether was administered for only a few seconds to the other two patients, but none of them reached an anaesthetic state.

Later, on October 6th 1847, Bernard Reiser announced the “Demonstration of a french device suitable for etherisation (narcosis via ether)” at the Athens Medical Society.⁹ This was the last device manufactured by Charrière for narcosis, while Landerer introduced a different device suitable for ether anaesthesia, which was made of wood and was simpler and easier to use.

First experiences with chloroform anaesthesia in Greece

On January 5th 1848, Xavier Landerer, King Otto’s Chief Pharmacist and Professor of Chemistry at the Othonian University of Athens, presented the first vial of chloroform, which he imported from Europe, together with its method of production.¹⁰ Then, one month later, on February 5th 1848, just a few months after Sir James Young Simpson administered successful chloroform anaesthesia, Landerer presented the Charrière device for chloroform anaesthesia. Landerer also reported that a few days earlier, this device had been successfully used by Bernard Reiser to administer chloroform anaesthesia to a number of patients at the Athens Military Hospital.¹¹ In addition, he reported one failed chloroform anaesthetic, while using chloroform produced by himself and administered through the Charrière device. He also reported the successful administration of chloroform anaesthesia by inhalation of chloroform vapours from a chloroform-soaked sponge.

During the same session at the Athens Medical Society, Ioannis Olympios, a surgeon, presented a thesis entitled “All about chloroformiosis”.¹¹ According to P. Ioannou, Ioannis Olympios was Professor of Surgery at the University of Athens and was one of the first to perform anaesthesia by both ether and chloroform in Greece.¹²

During this period, intraoperative anaesthesia procedures were standardized and gradually became part of daily medical practice. However, the practice of surgery and the number of surgical procedures were very



Figure 3. Bernard Reiser.

limited at the time, because of concerns about serious, life-threatening infections.

A few years later, on March 15th 1854, Bernard Reiser made an announcement at the Athens Medical Society “About recent experiments conducted in Paris with local application of chloroform for analgesia”. A similar article was published in the Greek medical journal “Iatriki Melissa”. This publication described a device for providing analgesia to a “cancerous uterus”, through the insertion of a chloroform-soaked sponge, so that chloroform vapours would reduce pain locally.^{13,14}

Pioneers of anaesthesia in Greece

Bernard Reiser (figure 3, dates of birth and death have not been found), a bavarian surgeon, was King Otto’s Chief Physician and a founding member of the “Athens Medical Society” which was established in 1835 and was the first Medical Society in Greece.¹⁵ Dr Reiser served as President of the Athens Medical Society (Nikolaos



Figure 4. Heinrich Treiber (1797-1882).



Figure 5. Nikolaos Petsalis (1813-1853).

Kostis serving as Secretary) and as Chief Editor of the medical journal “Aesclepius”.¹⁵ The first issue (Issue A) of “Aesclepius” was printed on August 1st 1836 at the K. Rallis’ printing facilities.¹⁵

Heinrich Treiber (1797-1882, figure 4) was born in Miningen of Saxony (Germany). He studied Medicine in Jena, Thüringen and specialized in surgery in Paris.¹⁵ He actively participated in the Greek Revolution (Messolonghi, 1822) and served as physician at Lord Byron’s military battalion in 1824. He was nominated Chairman of the first civil hospital of Greece in Nafplion, but later followed General Karaiskakis in his military campaign for the liberation of Athens and participated in many battles. In 1828, he was appointed Chairman of the Akronafplia Hospital, but in 1834 he moved to Athens and became member of the Medical Council. Later he became Chief of the Supreme Military Medical Committee¹⁶ and one of the first faculty members of the “Practical School of Surgery, Pharmacopoeia and Obstetrics”. In 1837, he was elected Honorary Professor at the University of Athens and was actively involved in the foundation of the first Military Hospital in Athens.^{15,16}

Nickolaos Petsalis (1813-1853, figure 5) was born in

Parga (Epirus, Greece), in 1819. He studied Medicine in Paris and obtained advanced medical training in Germany. He joined the Greek Army in 1839, and became Chief of the Athens Military Hospital in the 1840’s. He was one of the most talented and experienced surgeons of the 19th century. He was elected as Professor of Surgery in 1846 at the University of Athens, where he served until 1853. He was appointed a medal of honour by the Russian Government after he successfully performed laparotomy on a Russian prince and naval officer at the Athens Military Hospital. At that time, antiseptics were unknown, serious infections were common and a laparotomy was considered a momentous operation, not only in Greece, but in every part of the world.¹⁵

Xavier Landerer (1809-1885, figure 6) was born in Munich, Bavaria in 1809. He studied Natural Sciences and Medicine at the University of Munich and received a doctoral degree in Philosophy. King Ludwig sent him to Greece in 1833 to serve his son, King Otto, as Chief Pharmacist. He was a chemist, a pharmacist and a physician at the same time and he was helping willingly and tirelessly everyone in need. He was elected as Professor of Chemistry at the University of Athens (April

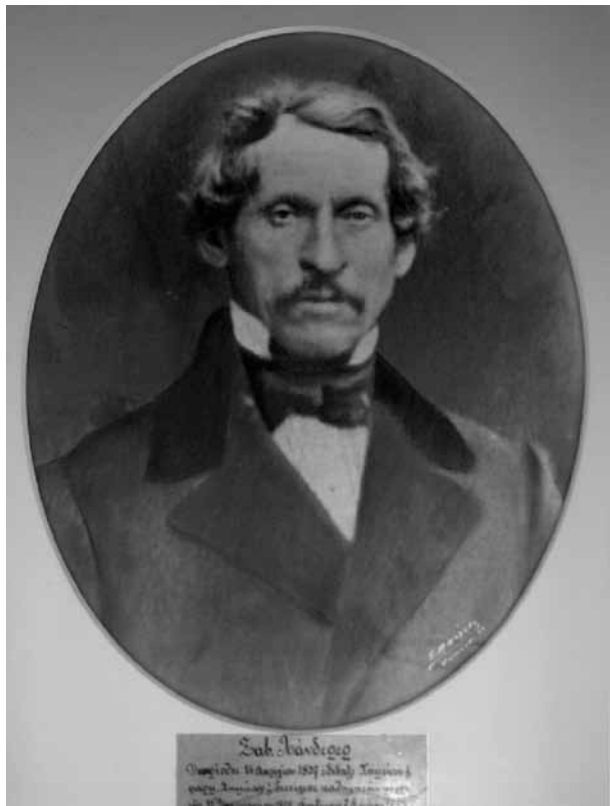


Figure 6. Xavier Landerer (1809-1885).

14th 1837). He was a tireless researcher and offered a valuable service to Greece.^{15,16}

Conclusion

Ether anaesthesia was successfully introduced in Greece in April 1847, just six months after the first administration of ether anaesthesia by William Morton in Boston. Chloroform was introduced in 1848 and was used successfully for many anaesthetics. Bernard Reiser, a bavarian surgeon, Heinrich Treiber, a german surgeon, Nikolaos Petsalis, a greek surgeon and Xavier Landerer, a bavarian pharmacist were the pioneers of anaesthesiology in Greece and deserve to be remembered and honoured as such.

References

1. Anonymous. Most advantageous use of ether vapours during painful surgery. *New Aesclepius* 1847; 3:41.
2. Stavrinakis S. Letter. *New Aesclepius* 1847; 3:44.
3. Manuscript from the sessions of the "Athens Medical Society" on February 10th 1847, p.1.
4. Papadopoulos S. Application of ether in Athens Military Hospital. *New Aesclepius* 1847; 3:97,145.
5. Thermou M. 08/09/2010. The battle on Makrigiannis building plaster coatings. <http://www.tovima.gr/culture/article/?aid=352968>. Last cited 28/06/2011.
6. Andreopoulos G. Orchiotomy via etherism. *New Aesclepius* 1847; 3:145.
7. Manuscript from the sessions of the "Athens Medical Society" on June 20th 1847, p. 2
8. The Charriere apparatus, Wood Library Museum of Anesthesiology. <http://www.woodlibrarymuseum.org/museum/view.php?id=5>. Last cited 28/06/2011.
9. Manuscript from the sessions of the "Athens Medical Society" on October 6th 1847, p. 2.
10. Manuscript from the sessions of the "Athens Medical Society" on January 5th 1848, p. 1.
11. Manuscript from the sessions of the "Athens Medical Society" on February 5th 1848, p. 2.
12. Ioannou P. *Manual of Surgery*. Athens, A. Koromila Printing House 1884, p. 252.
13. Manuscript from the sessions of the "Athens Medical Society" on March 15th, 1854 p. 2.
14. Anonymous. Topical use of chloroform for analgesia of cancerous uterus. *Iatriki Melissa* 1856; 3:501-3.
15. Kouzis AP. The scientific work of the Athens Medical Society during its first fifty years (1835-1885). *Athens Medical School Records* 1928, p. 522.
16. Rigatos GA. The history of the Athens Medical Society 1835-1985. Athens, Editions of Medical Society of Athens 1985.

Κλινική περίπτωση

Εναλλακτική τεχνική εξασφάλισης αεραγωγού σε νήπιο 14 μηνών

Κ. Αρμένη, Α. Τσιώτου, Μ. Παπαγεωργίου-Μπρούστα

Περίληψη

Παρουσιάζουμε την περίπτωση ενός νηπίου που υποβλήθηκε σε χειρουργική εξαίρεση δύο υπογλωττιδικών κύστεων. Οι συνήθεις τεχνικές αερισμού δεν ήταν εφικτές λόγω της στενής εισόδου του λάρυγγα του νηπίου και αποφασίστηκε η χρήση εναλλακτικής αναισθησιολογικής τεχνικής ώστε να πραγματοποιηθεί η μαρσιποποίηση των κύστεων και να αποφευχθεί η τραχειοτομία. Η εναλλακτική τεχνική περιλαμβάνει τη χρήση ρινοτραχειακού σωλήνα έως τη είσοδο του λάρυγγα διατηρώντας την βατότητα του αεραγωγού και τον αερισμό της τραχείας. Χορηγήθηκε σεβοφλουράνιο και οξυγόνο σε συνδυασμό με ενδοφλέβια έγχυση ρεμφεντανίλης. Η επιτυχής έκβαση της χειρουργικής επέμβασης και η σταθερότητα της κατάστασης του ασθενούς διεγχειρητικά και μετεγχειρητικά, αποτελούν απόδειξη ότι η μέθοδος αυτή είναι μια αξιόπιστη λύση σε παρόμοιες περιπτώσεις.

Λέξεις κλειδιά: Αερισμός: Τεχνικές αερισμού. Αναπνοή: Αυτόματη αναπνοή. Λάρυγγας: Υπογλωττιδικές κύστεις. Χειρουργική: Μικρολαρυγγοσκόπηση, τραχειοτομία σε παιδιά.

Παρουσίαση περιστατικού

Θήλυ νήπιο 14 μηνών και σωματικού βάρους 10 κιλών εισάγεται στην ΩΡΛ κλινική για χειρουργική εξαίρεση δύο υπογλωττιδικών κύστεων. Από το ατομικό αναμνηστικό προκύπτει ότι πρόκειται για νήπιο πρόωρης κύησης 28 εβδομάδων, βάρους γέννησης ενός κιλού, που νοσηλεύτηκε για τους πρώτους πέντε μήνες της ζωής του σε Μονάδα Εντατικής Νοσηλείας Νεογνών (MENN) διασωληνωμένο λόγω αναπνευστικής ανεπάρκειας και υποβλήθηκε σε μηχανικό αερισμό χωρίς άλλα προβλήματα. Μετά την έξοδο από τη MENN παρουσίασε επίμονο βήχα κυρίως μετά το κλάμα, εισπνευστικό και εκπνευστικό συριγμό ανεξαρτήτως δραστηριοτήτων και νοσηλεύτηκε έξι φορές σε παιδιατρική κλινική.

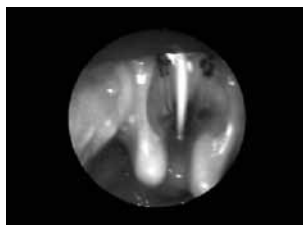
Στα πλαίσια διαφορικής διάγνωσης λοίμωξης, εισρόφησης και πνιγμονής, το νήπιο υποβλήθηκε σε διαγνωστική βρογχοσκόπηση κατά την οποία εντοπίστηκαν δύο υπογλωττιδικές κύστεις κάτω από τις φωνητικές χορδές (εικόνα 1). Αποφασίστηκε χειρουργική επέμβαση εξαίρεσης των κύστεων. Η



Εικόνα 1. Υπογλωττιδικές κύστεις.

μαρσιποποίηση των κύστεων με μικροχειρουργική τεχνική μέσω της εισόδου του λάρυγγα αποτελεί απαιτητική τεχνική, η οποία προϋποθέτει τη σταθερή διατήρηση των φωνητικών χορδών σε απαγωγή. Για την επίτευξη αυτού του στόχου απαιτείται μηχανική υποστήριξη της αναπνοής υπό γενική αναισθησία και μυική παράλυση.

Ο αρχικός σχεδιασμός περιλάμβανε τη συνήθη αναισθησιολογική τεχνική για επεμβάσεις μικρολαρυγγοσκόπησης, διότι οι υπογλωττιδικές κύστεις δεν προκαλούσαν απόφραξη του αεραγωγού στο νήπιο. Για την εισαγωγή στην αναισθησία, χορηγήθηκε ατροπίνη 0,02 mg/kg, φαιτανύλη 1 mcg/kg, προποφόλη 3 mg/kg και ροκουρόνιο 0,6 mg/kg. Για τη διασωλήνωση χρησιμοποιήθηκε ενδοτραχειακός σωλήνας διαμέτρου 2 mm. Η μικρή ηλικία του

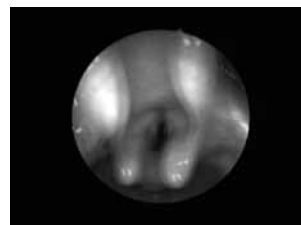


Εικόνα 2. Ο σωλήνας καταλαμβάνει όλη την είσοδο της τραχείας. Είναι αδύνατη η είσοδος και του αμεσοσκοπίου.

ασθενούς και η στενότητα της εισόδου του λάρυγγα κατέστησαν ανέφικτη την ταυτόχρονη εισαγωγή του χειρουργικού αμεσοσκοπίου και του ενδοτραχειακού σωλήνα (εικόνα 2). Για να επιτευχθεί η επέμβαση με μηχανική υποστήριξη της αναπνοής υπό γενική αναισθησία θα έπρεπε το νήπιο να υποβληθεί σε τραχειοτομία.

Η εύρεση εναλλακτικής τεχνικής αναισθησίας ήταν απαραίτητη. Μετά περίπου 15 min το νήπιο άρχισε να αποκτά αυτόματη αναπνοή, έγινε αναστροφή του νευρομυϊκού αποκλεισμού με ατροπίνη 0,02 mg/kg και νεοστιγμίνη 0,03 mg/kg και αφαιρέθηκε ο ενδοτραχειακός σωλήνας που είχε αρχικά τοποθετηθεί. Στη συνέχεια χρησιμοποιήθηκε σεβοφλουράνιο 4-6% για 20 αναπνοές, έως ότου εξασφαλισθεί βάθος αναισθησίας με διατήρηση της αυτόματης αναπνοής του νηπίου. Για το υπόλοιπο της επέμβασης η διατήρηση της αναισθησίας έγινε με σεβοφλουράνιο 2-3%, και ρεμφεντανίλη 0,6-0,75 mcg/kg/min ανάλογα με τη μεταβολή των παραμέτρων της καρδιακής συχνότητας (ΚΣ) και της αρτηριακής πίεσης (ΑΠ). Κατά τη διάρκεια της επέμβασης, χορηγήθηκε O_2 100% και πραγματοποιήθηκε τοπικός ψεκασμός της γλωττίδας με λιδοκαΐνη 2%. Επιπλέον χορηγήθηκε αντιεμετική αγωγή με ονδανσετρόνη 0,1 mg/kg, δεξαμεθαζόνη 0,2 mg/kg και αποιδηματική αγωγή με υδροκορτιζόνη σε υψηλή δόση 10 mg/kg για την αποφυγή τοπικού οιδήματος και ενδεχόμενου σπασμού. Με την τεχνική αυτή διατηρήθηκαν η αυτόματη αναπνοή μέσω κλειστού κυκλώματος του αναπνευστήρα και η ανοιχτή είσοδος του λάρυγγα στο νήπιο.

Χρησιμοποιήθηκε ενδοτραχειακός σωλήνας διαμέτρου 3,5 mm, ο οποίος προωθήθηκε μέσω της ρινός μέχρι τη γλωττίδα (εικόνα 3), αφού προηγουμένως έγιναν δύο ψεκασμοί με λιδοκαΐνη



Εικόνα 3. Υποφαίνεται κεντρικά κάτω η σκιά του σωλήνα.

στην περιοχή γύρω από τη γλωττίδα¹¹ και χορηγήθηκε υψηλή ροή οξυγόνου 10 L/min με στόχο να διατηρείται η FiO_2 στο 1.

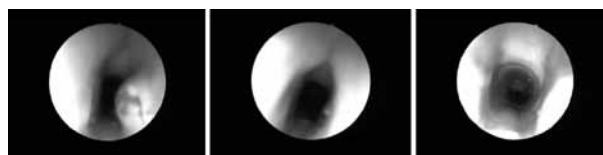
Κατά τη διάρκεια της επέμβασης τα ζωτικά σημεία του νηπίου διατηρήθηκαν σε φυσιολογικά για την ηλικία του επίπεδα, καρδιακή συχνότητα 140 ± 7 σφύξεις/min, μέση αρτηριακή πίεση 76 ± 4 mmHg, αναπνευστική συχνότητα 25 ± 3 αναπνοές/min, κορεσμός σε O_2 98-99%.

Μετά την αφαίρεση των κύστεων, τοποθετήθηκε στο σημείο της μαρσιποποίησης κρέμα τομπραμυκίνης και δεξαμεθαζόνης (Tobradex) για την αποφυγή τοπικών λοιμώξεων και την ελάττωση του οιδήματος τοπικά (εικόνας 4,5,6).

Η διάρκεια της χειρουργικής επέμβασης ήταν 30 λεπτά και συνολικά το νήπιο παρέμεινε στη χειρουργική αίθουσα 110 λεπτά. Μετά την πλήρη ανάνηψη το νήπιο μεταφέρθηκε στη Μονάδα Μεταναισθητικής Φροντίδας (ΜΜΑΦ) όπου παρέμεινε για έξι ώρες. Το νήπιο εξήλθε της ΜΜΑΦ με αναπνευστική συχνότητα 21/min, SpO_2 100%, καρδιακή συχνότητα 134/min. Μεταφέρθηκε στο θάλαμο, όπου παρέμεινε σε από του στόματος νηστεία για 16 ώρες για προφυλακτικούς λόγους, όπως το όψιμο οίδημα και η μετεγχειρητική αιμορραγία. Η αναλγησία θεωρήθηκε επαρκής με ενδοφλέβια χορήγηση παρακεταμόλης 15 mg/kg κάθε έξι ώρες.

Συζήτηση

Οι υπογλωττιδικές κύστες εμφανίζονται συχνά



Εικόνες 4, 5, 6. Διαδικασία εξαίρεσης των κύστεων αναίμακτα και χωρίς οίδημα.



Εικόνα 7. Τοπογραφία των κύστεων. Η βαρύτητα δεν επηρεάζει τη μορφή τους ούτε αποφράζει τον αεραγωγό.

σε βρέφη που διασωληνώνονται άμεσα μετά τη γέννησή τους συνήθως λόγω πρόωρου τοκετού και χαμηλού βάρους γέννησης και παραμένουν διασωληνωμένα για αρκετές ημέρες.¹ Στον ασθενή μας οι υπογλωττιδικές κύστες δεν προκαλούσαν απόφραξη του αεραγωγού κατά τη διάρκεια της αυτόματης ή της υποβοηθούμενης αναπνοής του και δεν παρατηρήθηκε δυσκολία στον αερισμό με μάσκα πριν τη διασωλήνωση. Η τοπογραφία τους, στο πλάγιο τοίχωμα της τραχείας, δεν ήταν απαγορευτική για τη χρήση νευρομυϊκών αποκλειστών. (Εικόνα 7).

Στον παιδιατρικό ασθενή με υπογλωττιδικές κύστες οι επιπλοκές που μπορεί να προκύψουν κατά σειρά επικινδυνότητας αφορούν, τόσο την αναισθησιολογική τεχνική: αδυναμία αερισμού, ερεθισμός των αεροφόρων οδών, ανεπάρκεια αναλγησίας και αναισθησίας, όσο και τη χειρουργική επέμβαση: απόφραξη από οίδημα, τρώση του αεραγωγού ή μη ελεγχόμενη αιμορραγία.

Οι αναισθησιολογικές τεχνικές, που αναφέρονται στη βιβλιογραφία^{2,3,4} και αφορούν διαγνωστικές ή θεραπευτικές παρεμβάσεις λαρυγγοσκόπησης ή βρογχοσκόπησης, περιλαμβάνουν την ενδοφλέβια και την εισπνευστική αναισθησία. Ο αερισμός συνήθως πραγματοποιείται με σωλήνα προωθημένο έως την τραχεία. Άλλες δημοσιευμένες σειρές, όπως αυτή των Swanson και συν. αναφέρουν τη χρήση λαρυγγικής μάσκας⁵ μέσω της οποίας περνάει το βρογχοσκόπιο. Οι Hautmann και συν., περιγράφουν την τεχνική του υψίσυχνου αερισμού χρησιμοποιώντας ένα ρινογαστρικό καθετήρα 14F, ο οποίος εισέρχεται στην τραχεία ταυτόχρονα με την είσοδο του εύκαμπτου βρογχοσκοπίου.⁶ Οι τεχνικές αερισμού που ευρέως χρησιμοποιούνται περιλαμβάνουν την αυτόματη αναπνοή, τον αερισμό με διαλείπουσα θετική πίεση και την υποβοηθούμενη αναπνοή με χρήση υψίσυχνου αερισμού (high frequency jet ventilation).

Αξίζει να αναφερθεί, ότι στο νήπιο που παρουσιάζουμε, ο βασικός λόγος που μας οδήγησε στην εναλλακτική αναισθησιολογική τεχνική, ήταν η αποφυγή της ενδεχόμενης τραχειοτομίας. Στην προκειμένη περίπτωση, η μαρσιποποίηση δεν ήταν εφικτή, όπως αναφέρθηκε ήδη, για λόγους τεχνικών δυσκολιών και η τραχειοτομία δεν αποτελεί αποδεκτή μέθοδο εξασφάλισης του αεραγωγού σε ένα νήπιο που υποβάλλεται σε προγραμματισμένη επέμβαση.⁷

Ως γνωστόν η τραχειοτομία στα παιδιά αποφεύγεται διότι ενέχει μεγαλύτερους κινδύνους από ότι στους ενήλικες.⁸ Το πιο σημαντικό στοιχείο που πρέπει κάποιος να λάβει υπόψη του είναι ότι η τραχειοτομία στα παιδιά αποτελεί μια επίπονη διαδικασία, με μετεγχειρητικές επιπλοκές, όπως η αιμορραγία, το υποδόριο εμφύσημα, η τραχειομαλακία, η υπογλωττιδική στένωση, τα κοκκιώματα τραχείας μέχρι και ο θάνατος. Στη βιβλιογραφία αναφέρονται περιστατικά καρδιακής ανακοπής εξαιτίας απόφραξης του τραχειοστόματος ή της μετακίνησης του σωλήνα εκτός της τραχείας. Η νοσηρότητα ανέρχεται σε ποσοστά 0-4%.⁹

Στην συγκεκριμένη τεχνική, ο ενδοτραχειακός σωλήνας ρινικής τοποθέτησης που βρίσκεται στην είσοδο του λάρυγγα και το αμεσοσκόπιο μπορούν να εξασφαλίσουν την άμεση πρόσβαση στην τραχεία και τον έλεγχο του αεραγωγού σε περίπτωση αρχόμενης υποξίας. Η διατήρηση καλής οξυγόνωσης είναι δυνατόν να επιτευχθεί εμπλουτίζοντας το περιβάλλον με 100% O₂ σε υψηλή ροή³ και χρησιμοποιώντας φάρμακα με εύκολη τιτλοποίηση, που εξασφαλίζουν καρδιαγγειακή σταθερότητα. Με την τιτλοποίηση των δόσεων των χορηγούμενων φαρμάκων και τη χρήση εισπνευστικής αναισθησίας, εξασφαλίζονται οι απαραίτητες συνθήκες, δηλαδή η διατήρηση της βατότητας της τραχείας και η αυτόματη αναπνοή, ώστε να πραγματοποιηθεί η χειρουργική επέμβαση μέσω της εισόδου του λάρυγγα. Επιπλέον ο ψεκάσμος της γλωττίδας με λιδοκαΐνη μειώνει τα αντανακλαστικά του αεραγωγού προφυλάσσοντας τον ασθενή από λαρυγγόσπασμο, εξαιτίας των χειρουργικών χειρισμών.^{10,11}

Η χρήση της αναφερόμενης τεχνικής σε αντίστοιχες επεμβάσεις φαίνεται ότι έχει πλεονεκτήματα, απαιτεί, όμως, υψηλό επίπεδο προσοχής και ετοιμότητας από την πλευρά του αναισθησιολόγου και συνεχή παρακολούθηση των ζωτικών σημείων του ασθενούς. Συμπερασματικά, ο αποτελεσματικός

έλεγχος του αεραγωγού διεγχειρητικά και η σταθερότητα των ζωτικών σημείων του ασθενούς, η επιτυχής έκβαση της χειρουργικής επέμβασης και η χωρίς επιπλοκές μετεγχειρητική περίοδος καθιστούν αυτήν τη σύνθετη μέθοδο άξια αναφοράς και

πρόκληση για τον παιδοαναesthesιολόγο, που χορηγεί αναισθησία σε αυτές τις σχετικά μικρής διάρκειας, αλλά ιδιαίτερα απαιτητικές ωτορινολαρυγγολογικές επεμβάσεις.^{12,13,14}

Summary

K. ARMENI, A. TSIOTOU, M. PAPAGEORGIOU-BROUSTA. **Alternative airway management of a 14 month old baby.** *Acta Anaesthesiol Hell* 2011; 44:332-335.

We present the case of a child who underwent the surgical excision of two subglottic cysts. The usual anaesthetic techniques could not be applied due to the narrow entrance of the larynx and we decided to use an alternative approach in order to proceed to the surgical operation avoiding the need of a tracheostomy. The alternative technique included the use of a nasotracheal tube advanced to the entrance of the larynx allowing a free airway lumen and ensuring the ventilation. Sevoflurane and oxygen were delivered and at the same time an intravenous remifentanyl infusion was started. The successful surgical outcome and the perioperative patient stability show that this technique could be considered as a solution in similar cases.

Βιβλιογραφία

- Bruce IA, Rothera MP. Upper airway obstruction in children. *Paediatr Anaesth* 2009; 19:88-99.
- Soodan A, Pawar D, Subramaniam R. Anesthesia for removal of foreign bodies in children. *Paediatr Anaesth* 2004; 14:947-52.
- Chen LH, Zhang X, Li SQ, Liu YQ, Zhang TY, Wu JZ. The risk factors for hypoxemia in children younger than 5 years old undergoing rigid bronchoscopy for foreign body removal. *Anesth Analg* 2009; 109:1079-84.
- Litman RS, Ponnuri J, Trogan I. Anesthesia for tracheal or bronchial foreign body removal in children: an analysis of ninety-four cases. *Anesth Analg* 2000; 91:1389-91.
- Swanson KL, Prakash UB, Midthun DE, Edell ES, Utz JP, McDougall JC, Brutinel WM. Flexible bronchoscopic management of airway foreign bodies in children. *Chest* 2002; 121:1695-700.
- Hautmann H, Gamarra F, Henke M, Diehm S, Huber RM. High frequency jet ventilation in interventional fiberoptic bronchoscopy. *Anesth Analg* 2000; 90:1436-40.
- Zia S, Arshad M, Nazir Z, Awan S. Pediatric tracheostomy: complications and role of home care in a developing country. *Pediatr Surg Int* 2010; 26:269-73.
- Wrightson F, Soma M, Smith JH. Anesthetic experience of 100 pediatric tracheostomies. *Paediatr Anaesth* 2009; 19:659-66.
- Pardo Romero G, Pando Pinto JM, Mogollón Cano-Cortés T, Trinidad Ruiz G, Marcos García M, González Palomino A., Blasco Huelva A. Paediatric tracheostomy. *Acta Otorrinolaringol Esp* 2005; 56:317-21.
- Baraka A. Oxygen enrichment of entrained room air during Venturi jet ventilation of children undergoing bronchoscopy. *Paediatr Anaesth* 1996; 6:383-5.
- Sitbon P, Laffon M, Lesage V, Furet P, Autret E, Mercier C. Lidocaine plasma concentrations in pediatric patients after providing airway topical anesthesia from a calibrated device. *Anesth Analg* 1996; 82:1003-6.
- Perrin G, Colt HG, Martin C, Mak MA, Dumon JF, Gouin F. Safety of interventional rigid bronchoscopy using intravenous anesthesia and spontaneous assisted ventilation. A prospective study. *Chest* 1992; 102:1526-30.
- Smyth AR, Bowhay AR, Heaf LJ, Smyth RL. The laryngeal mask airway in fiberoptic bronchoscopy. *Arch Dis Child* 1996; 75:344-5.
- Zur KB, Litman RS. Pediatric airway foreign body retrieval: surgical and anesthetic perspectives. *Paediatr Anaesth* 2009; 19:109-17.

Case report

Alternative airway management of a 14 month old baby

K. Armeni, A. Tsiotou, M. Papageorgiou-Brousta

Summary

We present the case of a child who underwent the surgical excision of two subglottic cysts. The usual anaesthetic techniques could not be applied due to the narrow entrance of the larynx and we decided to use an alternative approach in order to proceed to the surgical operation avoiding the need of a tracheostomy. The alternative technique included the use of a nasotracheal tube advanced to the entrance of the larynx allowing a free airway lumen and ensuring the ventilation. Sevoflurane and oxygen were delivered and at the same time an intravenous remifentanyl infusion was started. The successful surgical outcome and the perioperative patient stability show that this technique could be considered as a solution in similar cases.

Key words: Larynx: Subglottic cysts. Respiration: Spontaneous ventilation. Surgery: Microlaryngoscopy, tracheostomy in children. Ventilation: Ventilation techniques.

Case report

A 14 month old baby girl weighting 10 kg was admitted to the ENT department for excision of two subglottic cysts. According to the previous medical history the baby was born prematurely after a 28 week gestation with one kg body weight. She was intubated and mechanically ventilated due to respiratory failure without any coexisting problems during a five month stay in the Premature Baby Intensive Care Unit (PBICU). After being discharged from the PBICU, she was repeatedly (six times) admitted to the paediatric department, because she suffered with cough mainly after crying as well as inhalational and exhalational wheezing unrelated to activities.

The differential diagnosis included infection, foreign body and aspiration. The infant underwent a diagnostic bronchoscopy which identified two subglottic cysts right below the vocal cords (figure 1). The surgical excision of the cysts was considered as the optimal treatment. The surgical excision of the cysts was considered as the optimal treatment. The marsupialization of the cysts is a demanded microsurgery technique through the larynx requiring the constant abduction of the vocal cords. In order to achieve the constant abduction of the vocal cords the patient has to be sedated and mechanically ventilated.

The initial plan consisted of our routine anaesthetic technique for microlaryngoscopic procedures, since



Figure 1. Subglottic cysts.

the cysts did not obstruct the child's airway. Atropine 0.02 mg/kg, fentanyl 1 mcg/kg and propofol 3 mg/kg were administered for the induction of anaesthesia and rocuronium 0.6 mg/kg for the intubation of the trachea with a 2 mm endotracheal tube (ETT). The small size of the patient and the narrow entrance of the larynx, prevented the simultaneous advancement of the ETT and of the instrumentation (the amescope, figure 2). In order to proceed with the surgical operation under sedation the need and of a tracheostomy became apparent.

An alternative anaesthetic technique was necessary. About 15 min later the baby recovered spontaneous respiration and the extubation of the trachea followed the reversal of muscle with neostigmine 0.03 mg/kg and atropine 0.02 mg/kg. Subsequently we used an inhalational technique with sevoflurane 4-6% for at least 20 breaths until an adequate anaesthetic depth was reached with spontaneous respiration. Sevoflurane 2-3% and remifentanyl 0.6-0.75 mcg/kg/min were used for the maintenance of anaesthesia titrated in order to

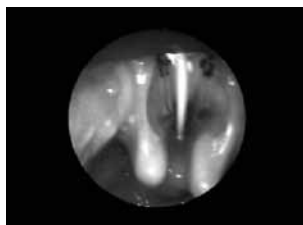
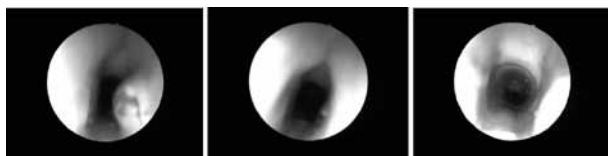


Figure 2. The tube takes up all the entrance of the trachea. The introduction of the amescope is impossible.

maintain stable haemodynamics, ie. HR, BP. During the procedure 100% oxygen and a local spray of glottis with lidocaine were used. In addition ondansetron 0.1 mg/kg, dexamethasone 0.2 mg/kg for the prevention of nausea and vomiting and hydrocortisone 10 mg/kg in order to avoid local oedema were administered.

A 3.5 mm ETT was advanced through the nostril down to the entrance of the larynx (figure 3) after spraying the area with lidocaine. A flow of 10 L/min oxygen was used in order to keep a FiO_2 of 1. During the procedure haemodynamic parameters remained at normal values for her age, heart rate 140 ± 7 beats/min, mean blood pressure 76 ± 4 mmHg, respiration rate 25 ± 3 breaths/min, oxygen saturation 98-99%. After the excision of the cysts tobramycin and dexamethasone cream was applied at both points of the marsupialisation to avoid topical infections and to reduce topical oedema (figures 4,5,6).

The surgical operation lasted approximately 30 minutes and the baby remained in the operating room for 110 minutes in total. For the postoperative period the baby was transported in the Postoperative Care Unit (PACU) where she remained for six hours. She was discharged from PACU with RR 21 breaths/min, SpO_2 100%, HR 134 beats/min). Later the baby was moved to the ENT ward, where she received intravenous treatment and nutrition, obviously under nil per os directions for 16 hours to avoid complications such as post-operative oedema and haemorrhage. Intravenous administration of paracetamol 15 mg/kg every six hours was adequate analgesia.



Figures 4, 5, 6. Bloodless and without oedema excision of the cysts.

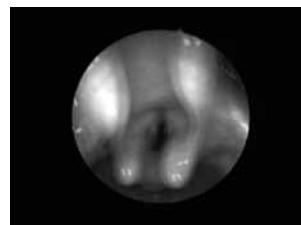


Figure 3. Barely recognized tube shadow centrally.

Discussion

Subglottic cysts usually develop in infants who require intubation and mechanical ventilation immediately after birth, for a long period because of premature birth and low body weight.¹ In our patient the subglottic cysts did not cause any airway obstruction during spontaneous or assisted ventilation and the lungs were inflated easily during hand ventilation before the intubation. The cysts were located on the lateral wall of the trachea allowing the use of a muscle relaxant (figure 7).

In the paediatric patient with subglottic cysts complications may concern the anaesthetic technique such as ventilation failure or irritation of the airways and insufficient analgesia and anaesthesia or the surgical procedure such as the airway obstruction due to oedema, the airway injury or the uncontrolled bleeding.

The most common anaesthetic techniques^{2,3,4} used in diagnostic or therapeutic procedures, like laryngoscopy or bronchoscopy, are intravenous infusions or inhalational anaesthesia. The ventilation is usually assisted by an ETT or a nelaton canula advanced down to the trachea while Swanson et al. describe the use of a bronchoscope through the LMA.⁵ Hautmann et al. describe the simultaneous advancement of a 14F canula with the bronchoscope into the trachea and the use of high frequency ventilation.⁶ The types of ventilations usually presented are spontaneous (SV), intermittent positive pressure (IPPV), high frequency jet ventilation and assisted respiration.

It is noteworthy that the main reason for our decision to use the technique we describe here was the effort



Figure 7. Topography of the cysts. The gravity doesn't influence their form nor obstructs the airway.

to avoid a tracheostomy. As we already mentioned the marsupialisation could not proceed due to the narrow anatomy and the tracheostomy was considered unacceptable.⁷

Tracheostomy is usually avoided in childhood because it leads to serious complications more frequently than in adults.⁸ It is rather difficult procedure with complications such as bleeding, subcutaneous emphysema, subglottide stenosis, upper respiratory tract infections, blockage or displacement of tubes or even accidental lethal extubation according to previous reports. Morbidity due to tracheostomy in children may reach 0-4%.⁹

During this technique, we used an ETT reaching the entrance of the larynx at the same time with amesoscope and the trachea is visible and accesible in case of hypoxia. The administration of both oxygen 100% and drugs easy to titrate help to maintain cardiovascular stability. The use of

infusions of titratable drugs and inhalational anaesthesia ensure optimal conditions including the patency of the trachea and the spontaneous respiration in order to facilitate the surgical operation. In addition, by spraying the glottis with lidocaine, the risk of laryngospasm due to surgical manipulations is reduced.^{10,11}

This technique presents several advantages, however it is very demanding for the anaesthesiologist because it necessitates a very intense involvement with patient's monitoring and prompt response to changes.^{12,13,14}

In conclusion, after analysing the advantages of this technique and the favorable outcome of our patient, we believe that it represents a challenging alternative for the anaesthesiologist dealing with such sort but so demanding ENT procedures.

References

1. Bruce IA, Rothera MP. Upper airway obstruction in children. *Paediatr Anaesth* 2009; 19:88-99.
2. Soodan A, Pawar D, Subramaniam R. Anesthesia for removal of foreign bodies in children. *Paediatr Anaesth* 2004; 14:947-52.
3. Chen LH, Zhang X, Li SQ, Liu YQ, Zhang TY, Wu JZ. The risk factors for hypoxemia in children younger than 5 years old undergoing rigid bronchoscopy for foreign body removal. *Anesth Analg* 2009; 109:1079-84.
4. Litman RS, Ponnuri J, Trogan I. Anesthesia for tracheal or bronchial foreign body removal in children: an analysis of ninety-four cases. *Anesth Analg* 2000; 91:1389-91.
5. Swanson KL, Prakash UB, Midthun DE, Edell ES, Utz JP, McDougall JC, Brutinel WM. Flexible bronchoscopic management of airway foreign bodies in children. *Chest* 2002; 121:1695-700.
6. Hautmann H, Gamarra F, Henke M, Diehm S, Huber RM. High frequency jet ventilation in interventional fiberoptic bronchoscopy. *Anesth Analg* 2000; 90:1436-40.
7. Zia S, Arshad M, Nazir Z, Awan S. Pediatric tracheostomy: complications and role of home care in a developing country. *Pediatr Surg Int* 2010; 26:269-73.
8. Wrightson F, Soma M, Smith JH. Anesthetic experience of 100 pediatric tracheostomies. *Paediatr Anaesth* 2009; 19:659-66.
9. Pardo Romero G, Pando Pinto JM, Mogollón Cano-Cortés T, Trinidad Ruiz G, Marcos García M, González Palomino A., Blasco Huelva A. Paediatric tracheostomy. *Acta Otorrinolaringol Esp* 2005; 56:317-21.
10. Baraka A. Oxygen enrichment of entrained room air during Venturi jet ventilation of children undergoing bronchoscopy. *Paediatr Anaesth* 1996; 6:383-5.
11. Sitbon P, Laffon M, Lesage V, Furet P, Autret E, Mercier C. Lidocaine plasma concentrations in pediatric patients after providing airway topical anesthesia from a calibrated device. *Anesth Analg* 1996; 82:1003-6.
12. Perrin G, Colt HG, Martin C, Mak MA, Dumon JF, Gouin F. Safety of interventional rigid bronchoscopy using intravenous anesthesia and spontaneous assisted ventilation. A prospective study. *Chest* 1992; 102:1526-30.
13. Smyth AR, Bowhay AR, Heaf LJ, Smyth RL. The laryngeal mask airway in fiberoptic bronchoscopy. *Arch Dis Child* 1996; 75:344-5.
14. Zur KB, Litman RS. Pediatric airway foreign body retrieval: surgical and anesthetic perspectives. *Paediatr Anaesth* 2009; 19:109-17.

Επιστολή προς τη Σύνταξη

Σύνδρομο μετά την εμφύτευση αορτικού ενδαγγειακού μοσχεύματος

Ε. Αρναούτογλου,¹ Μ. Ματσάγκας,² Γ. Παπαθανάκος,¹ Γ. Παπαδόπουλος¹

Το σύνδρομο μετά την εμφύτευση ενδαγγειακού μοσχεύματος (Post-implantation syndrome, PIS) για την ενδαγγειακή αποκατάσταση ανευρύσματος στην κοιλιακή και στη θωρακική αορτή, αποτελεί κλινική οντότητα, η οποία δεν έχει περιγραφεί πλήρως και χαρακτηρίζεται από πυρετό, λευκοκυττάρωση, υψηλές συγκεντρώσεις C-Αντιδρώσας Πρωτεΐνης και διαταραχές πηκτικότητας.¹ Η επίπτωση του συνδρόμου έχει αναφερθεί πως ποικίλει ευρέως μεταξύ 3-75%. Παρόλο που υπάρχουν πολλά εργαστηριακά και κλινικά δεδομένα που υποδεικνύουν μια κατάσταση εντόνου Συνδρόμου Συστηματικής Φλεγμονώδους Αντίδρασης (SIRS), η παθοφυσιολογία και η πιθανή κλινική σημασία του συνδρόμου δεν έχουν περιγραφεί με ακρίβεια.² Φαίνεται πως η αντίδραση αυτή οφείλεται κύρια σε δυσλειτουργία του ενδοθηλίου αντικατοπτρίζοντας ένα συνεργικό ρόλο μεταξύ του υλικού του ίδιου του μοσχεύματος και της ενδαγγειακής χειρουργικής τεχνικής. Στις περισσότερες των περιπτώσεων αυτή η παροδική κατάσταση SIRS είναι γενικά καλά ανεκτή. Σχετικές δημοσιεύσεις αναφέρουν πως κάποιοι ασθενείς μετά την ενδαγγειακή αποκατάσταση ανευρύσματος αορτής (EVAR), άμεσα μετεγχειρητικά, ανέπτυξαν υπέρμετρη φλεγμονώδη αντίδραση, οδηγώντας σε σοβαρές -ακόμα και θανατηφόρες- επιπλοκές. Δεν περιλαμβάνουν όμως επαρκείς πληροφορίες ούτε ακριβείς περιγραφές των επιπλοκών.^{1,3}

Στο νοσοκομείο μας μελετούμε το σύνδρομο συστηματικά. Σε μια πρόσφατα δημοσιευμένη μελέτη, παρατηρήσαμε πως οι ασθενείς με PIS (35% των ασθενών), εμφάνισαν σημαντικά μεγαλύτερη συγκέντρωση των φλεγμονωδών δεικτών,

συμπεριλαμβανομένων των hs-CRP και IL-6, καθώς και σημαντική νοσηρότητα (οξύ στεφανιαίο επεισόδιο κατά την άμεση μετεγχειρητική περίοδο και επανεισαγωγή λόγω βαριάς κλινικής εικόνας με συστηματική φλεγμονή), σε σύγκριση με ασθενείς που δεν εμφάνισαν PIS.⁴ Σε επόμενη δημοσίευση περιγράψαμε την περίπτωση επανεισαγωγής έξι ασθενών που εμφάνισαν PIS μετεγχειρητικά. Η μελέτη περιλάμβανε 162 ασθενείς. Οι έξι παραπάνω ασθενείς με PIS έλαβαν εξιτήριο από το νοσοκομείο μέσα σε λίγες μέρες, καθώς θεωρήθηκε πως το σύνδρομο υποχώρησε, διότι υπήρξε μείωση και στη θερμοκρασία και στον αριθμό των λευκών αιμοσφαιρίων αλλά, λίγες μέρες αργότερα, ανέπτυξαν χαρακτηριστικά του SIRS, τα οποία τελικά οδήγησαν σε επανεισαγωγή και νοσηλεία ακόμα και στη Μονάδα Εντατικής Θεραπείας.⁵ Ο εργαστηριακός έλεγχος ανέδειξε ήπιας βαρύτητας περικαρδίτιδα, σημαντική πλευριτική συλλογή αμφοτερόπλευρα και επιδείνωση της νεφρικής λειτουργίας.

Η ενεργοποίηση της διαδικασίας της φλεγμονής και η απελευθέρωση φλεγμονωδών κυτοκινών που παρατηρείται σε πολλούς ασθενείς μετά την επέμβαση EVAR, δημιουργεί ανησυχία για την έκβαση αυτών των ασθενών, οι οποίοι στην πλειονότητά τους είναι υψηλού κινδύνου. Συνήθως πρόκειται για ηλικιωμένους ασθενείς με αρκετά συνοδά νοσήματα. Θεωρούμε απαραίτητο να βρισκονται υπό στενή παρακολούθηση οι ασθενείς που αναπτύσσουν PIS μετά την επέμβαση EVAR, καθώς επίσης να είναι προετοιμασμένοι οι αναισθησιολόγοι για συνεχή και ενεργό συμμετοχή στη μετεγχειρητική τους φροντίδα με σκοπό τη βελτίωση της κλινικής τους έκβασης.

¹ Κλινική Αναισθησιολογίας και Μετεγχειρητικής Εντατικής Θεραπείας,

² Αγγειοχειρουργική Μονάδα, Χειρουργική Κλινική, Π.Γ.Ν.Ι.

Βιβλιογραφία

1. Smaka T, Cobas M, Velazquez O, Lubarsky D. Perioperative management of endovascular abdominal aortic aneurysm repair: Update 2010. *J Cardiothorac Vasc Anesth* 2011; 25:166-76.
2. Gabriel EA, Locali RF, Romano CC, Duarte AJ, Palma JH, Buffolo E. Analysis of the inflammatory response in endovascular treatment of aortic aneurysms. *Eur J Cardiothorac S* 2007; 31:406-13.
3. Chang C, Chuter C, Niemann C, Shlipak M, Cohen M, Reilly L, Hiramoto J. Systemic inflammation, coagulopathy, and acute renal insufficiency following endovascular thoracoabdominal aortic aneurysm repair. *J Vasc Surg* 2009; 49:1140-6.
4. Arnaoutoglou E, Kouvelos G, Milionis H, Mavridis A, Kolaitis N, Papa N, Papadopoulos G, Matsagkas M. Post-implantation syndrome following endovascular abdominal aortic aneurysm repair: preliminary data. *Interact Cardiovasc Thorac Surg* 2011; 12:609-14.
5. Arnaoutoglou E, Papas N, Milionis H, Kouvelos G, Koulouras V, Matsagkas MI. Post-implantation syndrome after endovascular repair of aortic aneurysms: need for post-discharge surveillance. *Interact Cardiovasc Thorac Surg* 2010; 11:449-54.

Letter to the Editor

Post-implantation syndrome following endovascular repair of aortic aneurysms

E. Arnaoutoglou,¹ M. Matsagkas,² G. Papathanakos,¹ G. Papadopoulos¹

Post-implantation syndrome (PIS) is a non accurately described clinical condition characterized by fever, leukocytosis, elevated C-reactive protein concentration and coagulopathy presenting in some patients after stenting of the abdominal and thoracic aorta.¹ The incidence of the syndrome has been reported to vary widely between 3-75%. Although there are many laboratory and clinical data suggesting an exaggerated Systemic Inflammatory Response Syndrome (SIRS) the pathophysiology and clinical relevance of this condition have not been clearly described.² It seems that this response is primarily attributed to endothelial dysfunction reflecting a type of reaction between the material of the graft and the endovascular surgical technique. In most cases this transient SIRS state is generally well tolerated. There have been reports of a number of patients who developed an excessive inflammatory response in the early postoperative period after endovascular aneurysm repair (EVAR) associated with serious complications; however they don't provide detailed descriptions of these cases.³

In our hospital we have studied PIS systematically. In a recently published paper we reported that patients with PIS (35%) showed significantly higher plasma concentrations of inflammatory markers including

hs-CRP and IL-6 and significant morbidity (acute coronary syndrome in the early postoperative period and readmission due to excessive clinical signs of systematic inflammation), as compared with non-PIS group.⁴ We have also reported the readmission of six patients who developed PIS postoperatively. The study included 162 patients. The six readmitted patients were discharged from hospital within a few days as the syndrome was considered to be resolved because there was a decrease in both temperature and WBC count but several days later they developed features of SIRS leading to readmission, even to the intensive care unit.⁵ They presented with mild pericarditis, significant bilateral pleural effusions and a deterioration of their renal function.

The activation of inflammatory pathways and the release of inflammatory cytokines that has been observed in many patients after EVAR raises concerns of inducing postoperative morbidity, especially in this high risk surgical population. They are usually elderly patients with several comorbidities. We suggest that patients developing PIS after EVAR should remain under close surveillance and that anaesthesiologists should be prepared for a continuous involvement in the postoperative care of these patients to improve their clinical outcome.

References

1. Smaka T, Cobas M, Velazquez O, Lubarsky D. Perioperative management of endovascular abdominal aortic aneurysm repair: Update 2010. *J Cardiothorac Vasc Anesth* 2011; 25:166-76.
2. Gabriel EA, Locali RF, Romano CC, Duarte AJ, Palma JH, Buffolo E. Analysis of the inflammatory response in endovascular treatment of aortic aneurysms. *Eur J Cardiothorac S* 2007; 31:406-13.
3. Chang C, Chuter C, Niemann C, Shlipak M, Cohen M, Reilly L, Hiramoto J. Systemic inflammation, coagulopathy, and acute renal insufficiency following endovascular thoracoabdominal aortic aneurysm repair. *J Vasc Surg* 2009; 49:1140-6.
4. Arnaoutoglou E, Kouvelos G, Milionis H, Mavridis A,

¹ Department of Anaesthesia and Postoperative Intensive Care Unit,

² Vascular Unit, Department of Surgery, University Hospital of Ioannina, Greece

Kolaitis N, Papa N, Papadopoulos G, Matsagkas M. Post-implantation syndrome following endovascular abdominal aortic aneurysm repair: preliminary data. *Interact Cardiovasc Thorac Surg* 2011; 12:609-14.

Koulouras V, Matsagkas MI. Post-implantation syndrome after endovascular repair of aortic aneurysms: need for post-discharge surveillance. *Interact Cardiovasc Thorac Surg* 2010; 11:449-54.

5. Arnaoutoglou E, Papas N, Milionis H, Kouvelos G,

ΠΑΡΟΡΑΜΑ

Ελληνική Αναισθησιολογία 2011; 44: 277-281

Σελίδα 279, πρώτη στήλη, στίχος 32, διαγράφεται η λέξη επηρεασμένη.

38ο Ετήσιο Πανελλήνιο Ιατρικό Συνέδριο

16-19 Μαΐου 2012

Ξενοδοχείο Hilton

Η Ιατρική Εταιρεία Αθηνών διοργανώνει
το 38ο Ετήσιο Πανελλήνιο Ιατρικό Συνέδριο
στο Ξενοδοχείο Hilton, 16-19 Μαΐου 2012

Το Συνέδριο περιλαμβάνει: Διαλέξεις, Διαιτητικές
Συζητήσεις, Στρογγυλά Τραπέζια, Συμπόσια, Κλινικά
Φροντιστήρια, Σεμινάρια και Ελεύθερες Ανακοινώσεις

Ημερομηνία Υποβολής Περιλήψεων: 13 Ιανουαρίου 2012