

Διεγχειρητική διαχείριση ασθενή με σύνδρομο Rendu-Osler-Weber

Καρράς Σπυρίδων¹, Κουτρουλή Νίκη¹, Τσαπάρα Βαϊά¹, Περεντέ Μελτέμ¹, Στεργιούδα Ζωή², Γουγούσης Σπυρίδων³, Ντόνας Γεώργιος⁴

¹ Ειδικευόμενος Ιατρός, Αναισθησιολογικό τμήμα Γ.Ν.Θ. «Γ. Παπανικολάου», ² Επιμελήτρια Α, Αναισθησιολογικό τμήμα Γ.Ν.Θ. «Γ. Παπανικολάου», ³ Συντονιστής Διευθυντής, Ω.Ρ.Λ. κλινική Γ.Ν.Θ. «Γ. Παπανικολάου», ⁴ Συντονιστής Διευθυντής, Αναισθησιολογικό τμήμα Γ.Ν.Θ. «Γ. Παπανικολάου

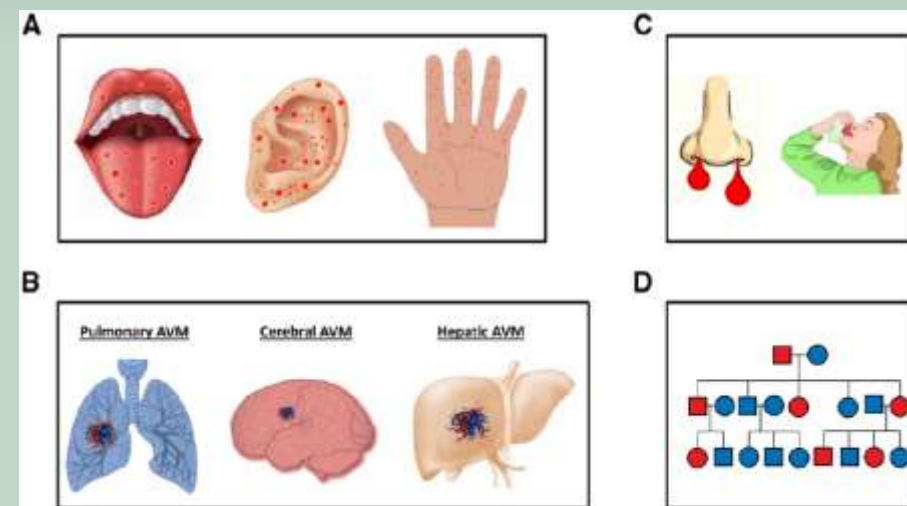
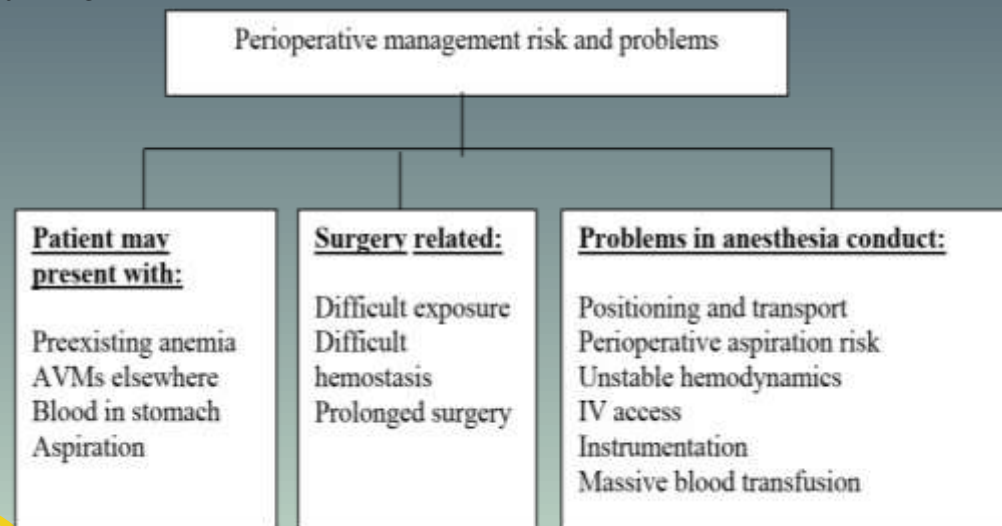
Σκοπός

Η παρουσίαση της πάθησης, των προκλήσεων που αυτή θέτει και της περιεγχειρητικής διαχείρισης ασθενούς με σύνδρομο Osler-Weber-Rendu.

Το σύνδρομο

- Σύνδρομο Osler-Weber-Rendu ή αλλιώς κληρονομική αιμορραγική τηλαγγειεκτασία
- Συμπτώματα: Βλεννογόνιες τηλαγγειεκτασίες, αρτηριοφλεβώδεις δυσπλασίες, επίσταξη, αιμορραγία, αναιμία
- Αυτοσωμική επικρατής κληρονομικότητα
- Μεταλλάξεις σε γονίδια ENG 9q33-34, ACVRL1, SMAD4 που διαταράσσουν την διαδικασία της αγγειογένεσης
- Συχνότητα 1: 5000
- Διάγνωση με κριτήρια Curaçao (1999)
- Πρόγνωση βάσει βαρύτητας συμπτωμάτων
- Θεραπεία: υποστηρικτική

Perioperative management risk and problems



Διεγχειρητική διαχείριση ασθενή με σύνδρομο Rendu-Osler- Weber



Παρουσίαση περιστατικού

- Προσέλευση σε γενική εφημερία λόγω αιμορραγίας από ΓΕΣ +Επίσταξη ρινός
- Διενέργεια Γαστροσκόπησης + προς χ/ο ΩΡΛ (Καυτηριασμός)
- Προεγχειρητική Hb: 7,7mg/dl – 4 ΜΣΕ → 13,6mg/dl
- Monitoring: IBP, Pulse Oxymetry, ECG, BIS
- Φλεβική πρόσβαση: 2x18G, 1x20G
- Εισαγωγή με Dexmedetomidine 1μg/kg/10min, Propofol 1,2mg/kg, Fentanyl 2μg/kg, Rocuronium 1mg/kg
- Διατήρηση με Sevoflurane , Remifentanyl με στόχο κατώτερα φυσιολογικά όρια ΑΠ + Paracetamol 1g, Dexamethasone 8mg, Pantoprazole 40mg, Tramadol 100mg, Ceforanide 1g
- Χορήγηση υγρών: R/L 2,5lt +2 ΜΣΕ, Διούρηση 2lt
- Διάρκεια αναισθησίας: 3h20min
- Εις Β' ΜΕΘ αιμοδυναμικά/αερομετρικά σταθερός, χωρίς επιπλοκές
- Ομαλή αφύπνιση και επιστροφή σε θάλαμο νοσηλείας την 1^η μετεγχειρητική ημέρα

Συμπεράσματα

Η διαχείριση ασθενούς με σύνδρομο Osler-Rendu-Weber εγκυμονεί δυσκολίες και απαιτεί:

- Προεγχειρητική προετοιμασία & βελτιστοποίηση συνθηκών
- Διεγχειρητική διατήρηση αιμοδυναμικής σταθερότητας
- Μετεγχειρητική παρακολούθηση

Βιβλιογραφία

- Chieira D et al. Osler-Weber-Rendu syndrome: an anaesthetic challenge? BMJ Case Rep. 2016
- Bhalerao PM et al.. Anaesthetic management of a patient with Osler-Weber-Rendu's syndrome posted for Young's procedure. Indian J Anaesth. 2014
- Weingarten TN et al. Management of patients with hereditary hemorrhagic telangiectasia undergoing general anesthesia: a cohort from a single academic center's experience. J Anesth. 2013
- Hiyoshi T et al. Anesthetic management of a patient with Osler-Weber-Rendu syndrome with multiple pulmonary arteriovenous malformations and pheochromocytoma for femoral artificial bone replacement: a case report. JA Clin Rep. 2023
- Botella, Luisa et al. Research on potential biomarkers in hereditary hemorrhagic telangiectasia. Frontiers in Genetics. 2015