

Intubation af førstegangsfødende med Klippel-Feils syndrom

Kristine Münter¹, Jakob Johansen¹, Anders Atke² & Lone Fuhrmann¹

KASUISTIK

1) Anæstesiologisk Afdeling, Herlev Hospital
2) Obstetrisk Afdeling, Herlev Hospital

Ugeskr Læger
2014;176:V05130271

Klippel-Feils syndrom (KFS) er en kompleks medfødt arvelig tilstand, der er karakteriseret ved sammen-voksning af to eller flere halshvirvler. Den associeres med den kliniske triade: kort hals, lav posterior hår-grænse og nedsat cervikal bevægelighed, omend disse fund i kombination kun ses i 50% af tilfældene [1]. Endvidere ses pulmonale, kardiovaskulære og renale malformationer samt skoliose. Her beskrives en gravid med KFS og de anæstesiologiske udfordringer og overvejelser i forbindelse med kvindens eventuelle behov for anæstesi.

SYGEHISTORIE

En 28-årig para 1, der var gravid i uge 28, blev undersøgt i et obstetrisk ambulatorium pga. af KFS. Patienten blev født med ganespalte (opereret som femårig),

parese af ramus marginalis n. facialis dxt., hvilket resulterede i *crying face appearance*, Sprengels deformitet af højre scapula, torakal torsions-skoliose, fusion af C2/C3 samt cervikal stenose på C3/C4-niveau. Hun havde i barndommen været indlagt to gange med pludselig kraftnedsættelse af alle fire ekstremiteter efter fremadbøjning af hovedet. Hun havde som voksen hverken været i regional eller universel anæstesi.

Ved den præanæstesiologiske vurdering blev hun scoret efter Simplified Airway Risk Index (SARI) [2] med følgende tegn på en vanskelig luftvej: mallampati klasse 3, mundåbning 3,5-4 cm, ingen bevægelighed af nakken, evne til at underbide og en tyromental afstand på > 6,5 cm. Det resulterede i en SARI-score på > 4. Hun havde endvidere en kort, tyk hals og stor tunge (Figur 1). Hun blev udredt kardiologisk, nefrologisk og lungemedicinsk. En transtorakal ekkokardiografi og blodprøver viste normale forhold.

I samråd med obstetrisk afdeling blev det besluttet at tilbyde hende et elektivt sectio i 38. uge i universel anæstesi forudgået af vågen fiberoptisk intubation.

Både sectio og luftvejshåndtering forløb planmæssigt, og patienten blev udskrevet fra opvågningsgen med et velskabt barn.

DISKUSSION

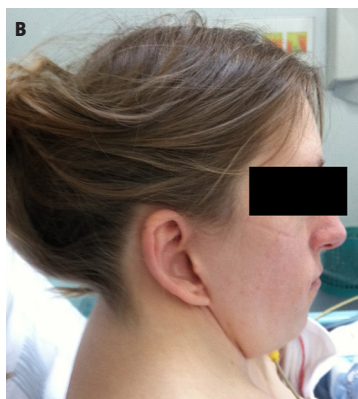
Anæstesiologisk varetagelse af medfødte eller erhvervede malformationer af columna cervicalis er en kompleks udfordring. Den nedsatte bevægelighed af nakken og risikoen for medullær kompression ved manipulation bevirker vanskelig luftvej ved definitivt KFS. Patienten i sygehistorien havde en SARI-score på > 4; ved SARI-score på > 3 skal patienten forberedes på vågen fiberoptisk intubation [2].

Patienter med columnamalformationer har muligvis en højere forekomst af uens udbredelse af neuroaksial anæstesi og derfor en potentielt højere risiko for højt anslag af blokaden med behov for efterfølgende akut intubation og risikoen for manipulation af nakken og irreversible neurologiske skader [3].

Der var ingen obstetriske kontraindikationer for vaginal fødsel, som man overvejede at lade ske under epidural analgesi, men risikoen for uforudsigelig udbredelse og manglende analgesi i tilfælde af akut sec-

FIGUR 1

Patient med Klippel-Feils syndrom, forfra (A) og fra siden (B). Bemærk den korte, tykke hals.



tio var for stor. Af samme grund blev det vurderet, at elektivt sectio i regional analgesi indebar en betydelig risiko, idet man måtte undgå at skulle luftvejshåndtere akut. Denne vurdering blev også foretaget med tanke på de beskrevne tidligere kraftnedsættelser udløst af fremadbøjning af hovedet. Efter en samlet risikovurdering blev valget som anført.

Kavanagh et al [4] gennemgik i 2013 de eksisterende kasuistikker og fandt ingen konsensus mht., hvilken anæstesiologisk metode der bør anvendes til patienter med KFS, hvorfor hvert tilfælde bør vurderes individuelt. De anvendte selv en kombineret spinal-epidural-analgesi til et elektivt sectio, men måtte supplere med remifentanilinfusion, og de konkluderede, at de i fremtiden formentlig ville anvende universel anæstesi og vågen fiberoptisk intubation.

I Danmark foretages der akut sectio i 11% af alle fødsler. Samarbejdet mellem primærsektor, obstetrikere og anæstesiolog er derfor nødvendigt for i god tid at kunne forholde sig til den fødendes risiko ved akut sectio og lægge en plan herfor. KFS er som beskrevet en kompleks og unik anæstesiologisk udfordring. Var en anæstesiolog ikke i tide blevet involveret hos patienten i sygehistorien, kunne det have fået fatale konsekvenser i tilfælde af akut sectio.

Vi anbefaler vågen fiberoptisk intubation som luftvejshåndtering ved denne sjældne lidelse og understreger vigtigheden af tidlig anæstesiologisk vurdering ved enhver cervikal lidelse og om muligt ved enhver form for lidelse i columna hos gravide, der kunne få behov for anæstesi.

SUMMARY

Kristine Münter, Jakob Johansen, Anders Atke & Lone Fuhrmann:
Intubation of a first time parturient with Klippel-Feil syndrome
Ugeskr Læger 2014;176:V05130271

We describe a case of a first time parturient with Klippel-Feil syndrome (KFS). KFS is defined by fusion of cervical vertebrae and the clinical triad of low posterior hairline, short wide neck and limited neck movement. KFS represents a complex challenging anaesthesiologic condition due to limited movement of the neck and the risk of irreversible neurologic sequelae if manipulated, as well as unpredictable effect of neuroaxial anaesthesia. We recommend awake fiberoptic intubation for airway management in this rare disorder and stress the necessity of early anaesthesiologic assessment in any cervical spine disorder that might need airway management.

KORRESPONDANCE: *Kristine Münter*, Anæstesiologisk Afdeling I, Herlev Hospital, Herlev Ringvej 75, 2730 Herlev. E-mail: kristinemunter@gmail.com

ANTAGET: 8. juli 2014

PUBLICERET PÅ UGESKRIFTET.DK: 6. oktober 2014

INTERESSEKONFLIKTER: Forfatterens ICMJE-formularer er tilgængelige sammen med artiklen på Ugeskriftet.dk

LITTERATUR

1. Tracy MR, Dormans JP, Kusumi K. Klippel-Feil syndrome: clinical features and current understanding of etiology. *Clin Orthop Relat Res* 2004;424:183-90.
2. Nørskov AK, Rosenstock CV, Wetterslev J et al. Incidence of anticipated difficult airway using an objective airway score versus a standard clinical airway assessment: the DIFFICAIR trial – trial protocol for a cluster randomized clinical trial. *Trials* 2013;14:347.
3. Ko J, Leffert L. Clinical implications of neuraxial anesthesia in the parturient with scoliosis. *Anesth Analg* 2009;109:1930-4.
4. Kavanagh T, Jee R, Kilpatrick N et al. Elective cesarean delivery in a parturient with Klippel-Feil syndrome. *Int J Obstet Anesth* 2013;22:343-8.