



KARIM

1.LF UK A VFN V PRAZE

Příběh malé rodičky aneb kde je lékař malý pán

Pavλίna Nosková

VIII.Konference Akutně.cz Brno 2016



Rodička RH * 1974 - PSC 2009

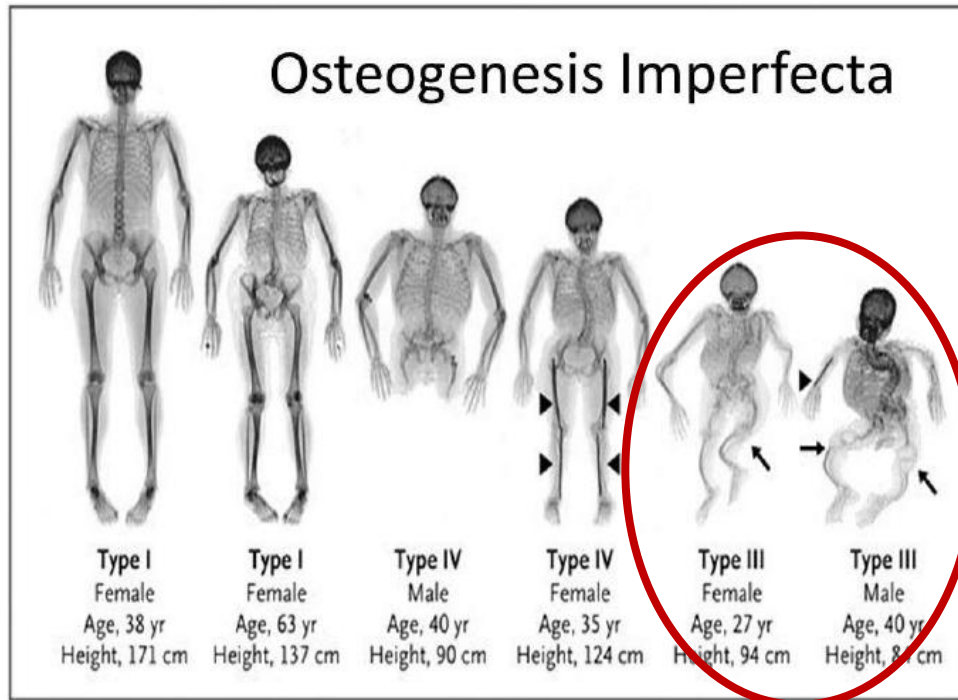
- **RA: nevýznamná, SA: vdaná**
- **OA: Graviditas hebd. 31+6**
 - Esenciální hypertenze**
 - Depresivní porucha 15 let**
 - GDM, thyreopatie**
 - Osteogenesis imperfecta typ III**
- **FA: ~~Cipralex, Mesopranil, Atarax, Dopegyt, Betaloc~~**
- **Míra 95 cm, váha 39/48 kg**

Osteogenesis imperfecta (OI)

- **Definice: genetický syndrom (AD) abnormální tvorby kostní matrix se sekundární osteoporózou, generalizovaná nemoc pojiva s variabilními extraskeletálními příznaky**
- **Abnormality struktury nebo syntézy kolagenu typu I**
- **Prevalence 1/10 000 - 1/50 000**
- **Diagnostika: UZ 14. - 18 tý v susp případech genetické vyšetření není stand. postup**
- **Sledování v osteologické ambulanci - periodické rtg**

Osteogenesis imperfecta

- 4 typy
- Typ II smrtelný (smrt do 1 roku)

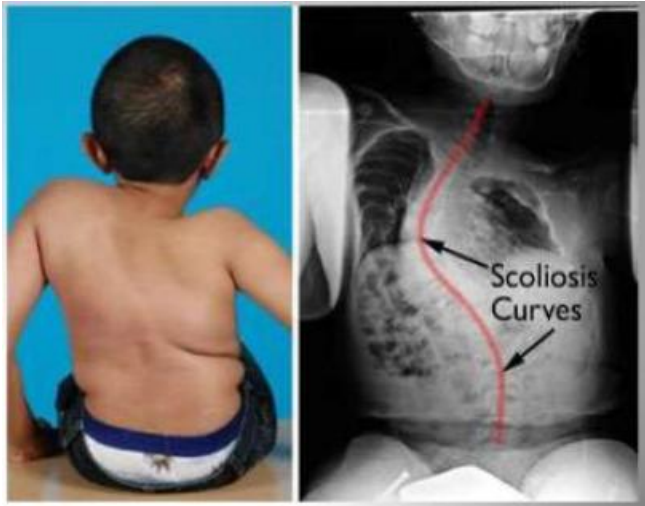


Typ III - postupně deformující forma

- **nejtěžší nesmrtelná forma**
- **kosti se snadno lámou, zlomeniny mohou vzniknout ještě před narozením**
- **výrazně nízká postava**
- **oční bělmo bílé až modré, porucha struktury kolagenu**
- **rozvolněné klouby a málo vyvinuté svalstvo**
- **trojúhelníkový obličej, porucha sluchu**
- **zkřivení páteře, těžká deformace kostí, křehkost zubů**
- **obtíže s dýcháním**

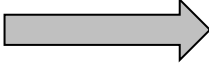
Typ III a anesteziolog

- porucha struktury kolagenu, málo vyvinuté svalstvo
- zkřivení páteře, těžká deformace kostí, křehkost zubů
- obtíže s dýcháním



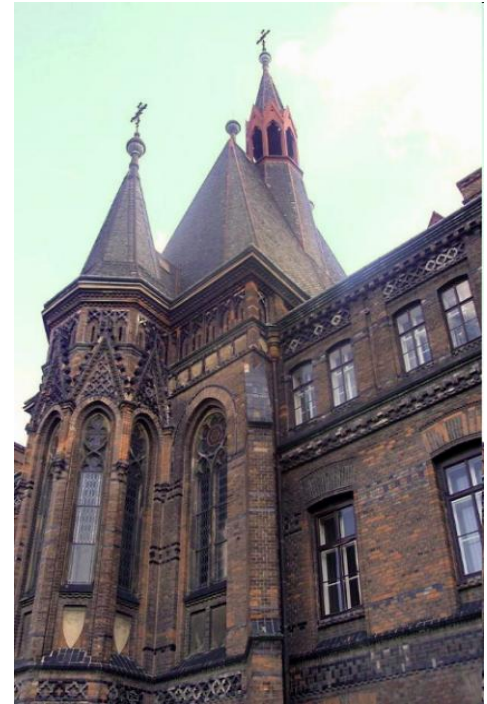


RH a gravidita?

- **Závěr ortopeda: „Pacientka by mohla dítě donosit, pokud bude v těhotenství převážně ležet. Bude nutný SC. “**
- **Deformace DK  pohyb na elektrickém vozíku**
- **Absolvovali IVF, pouze hormonální stimulace**
- **Spontánní koncepce**
- **Gynekolog zvažoval ukončení gravidity, ale to nebylo akceptováno rodinou**

RH průběh těhotenství

- **9. týden hospitalizace:**
hrozící abortus, zakrvácení
UZ: placentární hematom 77x11 mm
- **26. týden rizikové odd:**
týden observace a vyšetření
- **od 29. týdne observace**



RH ukončení těhotenství 31+6

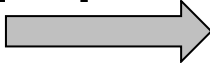
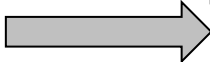
- Zhoršování dyspnoe
- Patologické průtoky



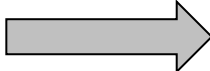
SC

- 18.11.09 SC v celkové anestezii
- CA: TP 250 mg, SCHJ 75 mg, SF 30 µg, Tra 40 mg
- výkon bez komplikací, KZ 500 ml, 1 hod
- Veronika, Apgar 6 - 9 - 9, 1185 g, 38 cm
- **SATO₂ 80% před operací**

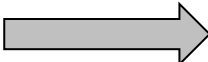
RH 0. den po SC 18.11.

- **Konec SC v 9,21 hod**
- **SIMV na JIPu, postupně při plném vědomí, plná síla, výrazně vadí OTI rourka  EXTUBACE v 10,20**
- **Po extubaci spastická, zahleněná, hypertenze**
- **Přes terapii stav nezlepšen, hypoxie, hyperkapnie, vyčerpanost  REINTUBACE v 11,40**
- **Překlad na RES - KARIM**

RH 1. a 2. den po SC RES


- **Dg při přijetí na RES:
těžká restriktivně - obstrukční ventilační porucha**
- **průběh: negativní tekutinová bilance, PSV
19.11. ve 13 hod EXTUBACE**
- **Respiračně sufficientní, KPK** 
- **20.11. překlád na JIP GPK - stabilní**
- **22.11. překlád na standard**

RH 4. - 9. den po SC

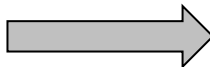
- **23. - 27.11. odd šestinedělí**
- **Pokoj společně s manželem, který o ni pečuje**
- **23.11. opět dušnost, rychlá úprava**
rtg: vyšší stav bránice, parenchym vzdušný, vzhledem k deformitě hrudníku obtížná přehlednost vpravo
- **24.11. zarudnutí operační rány, UZ bez zn dehiscence**
CRP 210, anémie, atb
- **26.11. změna atb, subj zlepšení, subfebrilie až febrilie**
UZ dehiscence rány  revize 27.11.

RH 9. - 10.den po SC

- **27.11. revize v CA bez komplikací, 1 hod**
- **Extubace v 14,35 na JIPu bez komplikací, ionty v normě**
- **Ventilačně stabilní, KPK, subjektivně bez obtíží**
- **Náběry 28.11. 7,35: CRP 220; leuko 10,2; Hb 84**

- **28.11. 8,35 náhle bezvědomí, apnoe, asystolie**
 **45 min KPR, neúspěšná**
- **28.11. 9,15 EXITUS LETALIS**
- **Závěr pitvy: v.s. Akutní respirační selhání**
(embolie plicní a kardiální příčina nepotvrzena)

Novorozenec Veronika * 18.11.2009

- **Po porodu ventilační podpora, 4 dny CPAP (RDS)
poporodní hypoglykémie**
- **Novorozenecká sepsse Staphyl. aureus**
- **3x recidiva NEC (nekrotizující enterokolitida) **
18.1. operace, resekce term. ilea a lienálního ohbí tračníku
- **12.2. 2010 dimise domů**
- **Nejsou jasné známky osteogenesis imperfecta**
- **Dop. nutné sledování v osteologické ambulanci**
- **Péče: otec + babička**

Závěr - Osteogenesis imperfecta a gravidita?

- **Deformity skeletu**
- **Respirační insuficience**
- **Riziko rozpadu operační rány**
- **Imobilita**
- **Minimální rezervy při výskytu komplikací**
- **Riziko předčasného porodu**
- **50% riziko přenosu na potomka**





KARIM

1.LF UK A VFN V PRAZE



Děkuji za pozornost

