

# Aspetti anestesiologicali nei pazienti affetti dalla Sindrome Cri du chat

Dr. med. Uta Emmig

Medico Anestesista

Regione Piemonte

Azienda Sanitaria Locale del Verbano Cusio Ossola

Ospedale San Biagio/ Domodossola

[uta.emmig@yahoo.com](mailto:uta.emmig@yahoo.com)

1. Cosa è l'anestesia e quando si fa?
2. Assicurare la qualità in anestesia
3. Problemi anestesiológicos delle malattie rare
4. Buone notizie sul “cri du chat”
5. Consigli pratici

# Forme di anestesia

Anestesia generale = narcosi = sonno profondo

Anestesia locoregionale

- anestesia regionale **centrale**  
(anest. subaracnoidale, anest. peridurale)
  - anestesia regionale **periferica**  
(blocco plesso ascellare, blocco plesso brachiale)
- (Analgo) - Sedazione

# Indicazioni per l'anestesia

- Procedure diagnostiche  
Risonanza, CT, test dell'udito
- Cure dentali
- Interventi chirurgici  
Programmati "*in elezione*" o emergenza
- Emergenze (incidenti stradali, trauma)

# Componenti dell'anestesia

Analgesia	assenza di dolori
Amnesia	assenza di ricordi
Miorilassazione	assenza di attività muscolare

Conseguenze:

- ➔ Perdita del respiro spontaneo
- ➔ Necessità di ventilazione assistita/controllata/meccanica

# Farmaci in anestesia

Analgesia

Opoidi, (Fentanil, Sufentanil, Remifentanil, Morfina, Ketanest), “antidolorifici”, anestetici locali (-”caini”)

Amnesia

anestetici endovenosi (Benzodiazepine, Propofol, Tiopental, etomidate)  
anestetici volatili (isoflurane, enflurane, sevoflurane, desflurane, N<sub>2</sub>O,

Miorilassazione

miorilassanti (Succinylcholin, Mivacurium, Atracurium, Norcuronium, Rocuronium)

# Anestesia – percorso

1. Premedicazione
2. Monitoraggio
3. Preossigenazione
4. Induzione dell'anestesia
5. Controlla le vie aerea
6. Miorilassazione (opzionale)
7. Ventilazione
8. Monitoraggio
9. Intervento
10. Analgesia
11. Antagonizzazione di miorilassazione
12. Fine dell'anestesia

# Qualità del risultato – è andato tutto bene?

- Assenza di dolore
- Assenza di nausea / vomito
- Assenza di complicazioni
- Nessun peggioramento della malattia
- Risultati positivi della medicina
- Miglioramento della qualità di vita
- Soddisfazione del paziente



# Malattie rare

- Prevalenza <5 : 10.000
- Ca. 7000 malattie rare descritte [1]



poca probabilità per il personale medico di fare esperienza con una malattia rara

[1] Taruscio D et al. National plans and strategies on rare diseases in Europe. Adv Exp Med Biol 2010; 686:475–491



***A disease becomes rare  
when it is the first time you meet it!***

***“Una malattia diventa rara quando è la prima volta che la incontri”***

Veyckemans F. Anaesthetic management of a child with a rare disease.  
European Congress of Paediatric Anaesthesia, Berlin, 2010

# Informazioni necessari

- Conseguenze della malattia per l'anestesia?
- Conseguenze dell'anestesia per la malattia?
- Aumentato rischio per casi imprevisi?
- Specifiche misure preventive necessarie?
- Particolare sorveglianza dopo l'anestesia necessaria?
- Percorso in regime ambulatoriale possibile?
- Ospedale adeguato?

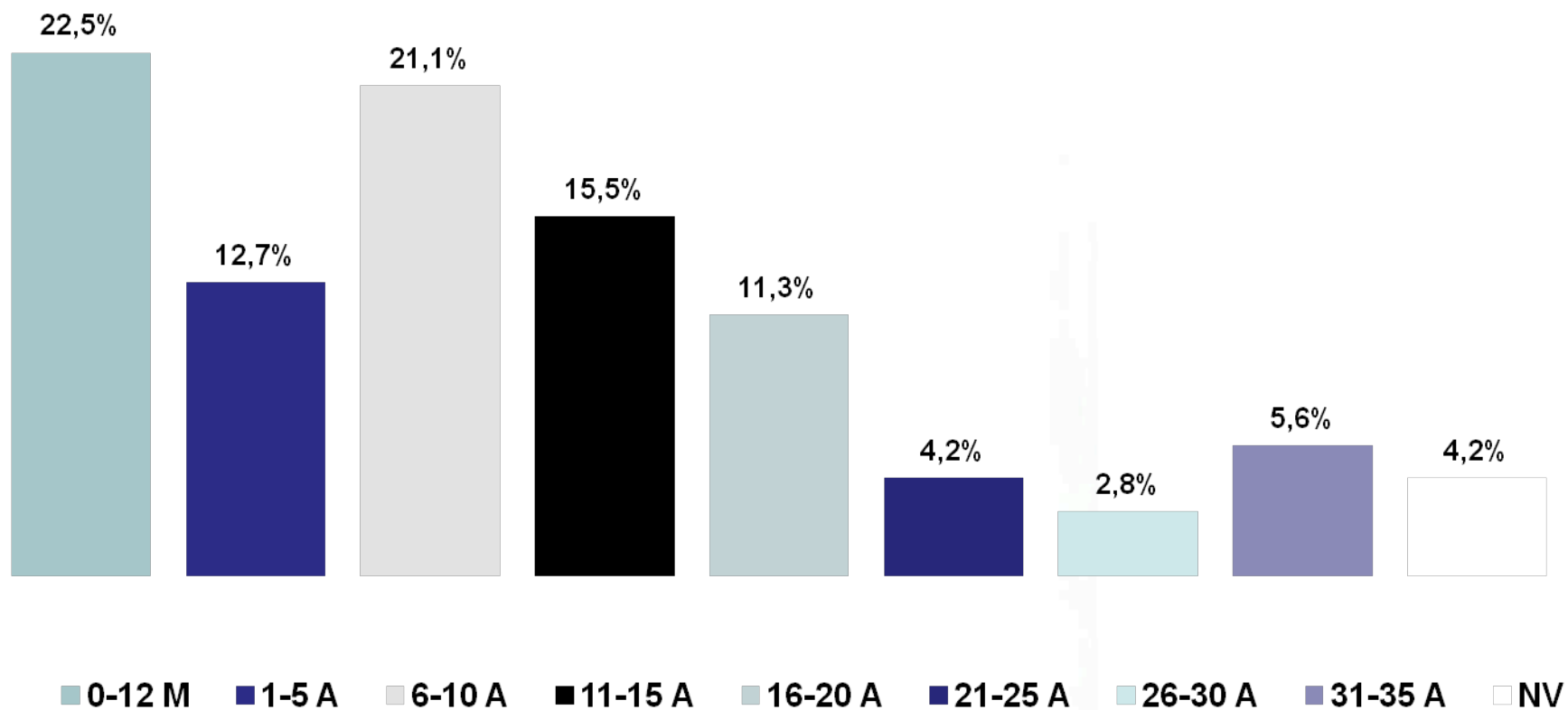


**Ricerca scientifica e ricerca di conoscenza degli esperti**

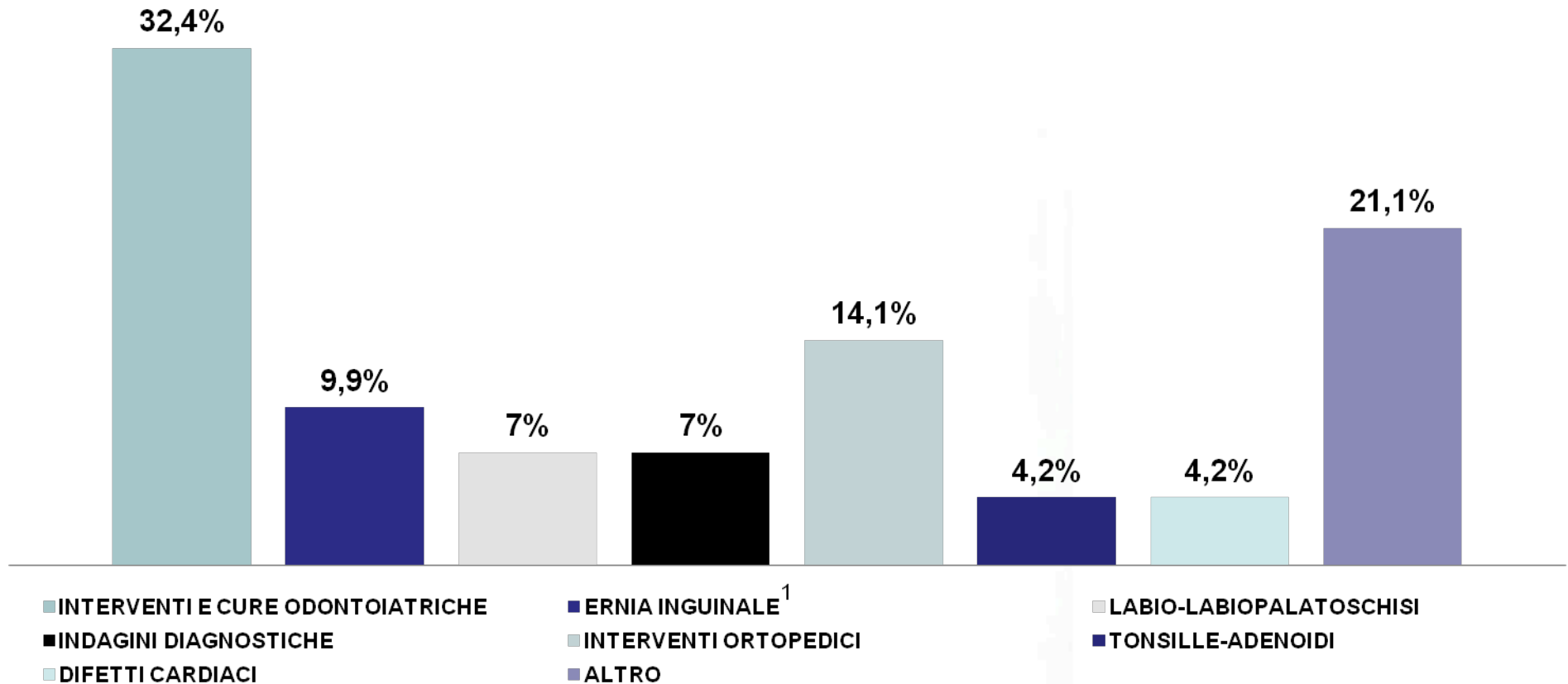
# Cri du chat & Anestesia

- 40 questionari
- 32 pazienti con 71 anestesie

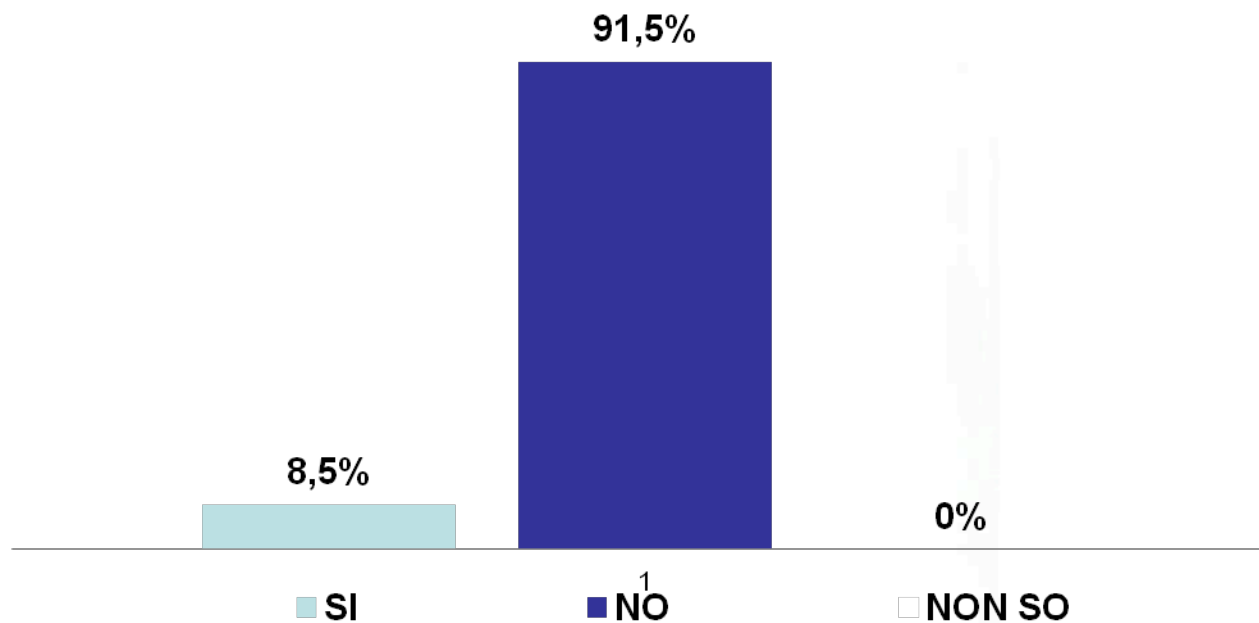
## ETA' ALL'INTERVENTO



## TIPI DI INTERVENTO



## PROBLRMI INSORTI DURANTE L'ANESTESIA



# CdC & anestesia

- No controindicazioni per farmaci
- No problematiche metaboliche
- No scompenso cardiaco
- No malformazione laringee/tracheale?



# CdC & anestesia

- Relazione anestesista – paziente - parenti
- Età pediatrico + sottopeso
- Dismorfia facciale
- Accesso venoso difficile?
- Ventilazione assistita difficile?
- Intubazione difficile?

# Trasmettete le Vostre informazioni!

- Fotocopia della cartella anestesiologicala
- Relazione clinica
- “Passaporto delle anestesie“

# Consigli pratici



Informazioni sulla sindrome del Cri du chat  
sono disponibili sul nostro sito internet:

[www.criduchat.it](http://www.criduchat.it)

ABC  
Associazione Bambini Cri du chat  
onlus

