

Anestézia pri nervovosvalových ochoreniach

Monika Grochová

1 Úvod

Anestéziológ sa vo svojej praxi môže stretnúť s rôznymi ochoreniami nervového systému, ako sú cerebrovaskulárne ochorenia, degeneratívne a demyelinizačné ochorenia (sclerosis multiplex), poranenia miechy, poruchy nervovosvalového prenosu. Predmetom tejto práce budú hlavne nervovosvalové ochorenia (NMO).

Pokroky v objasňovaní patogenézy, v diagnostike a liečbe veľmi priaznivo ovplyvnili prognózu pacientov s mnohými autoimunitnými a geneticky podmienenými NMO. Určenie včasnej a správnej diagnózy vyžaduje multidisciplinárnu spoluprácu, precízne spracovanie a interpretáciu klinických údajov a nálezov, elektrofyzikologických nálezov, výsledkov základných laboratórnych vyšetrení, špecializovaných biochemických a enzymologických vyšetrení, výsledkov biopsického vyšetrenia kostrového svalu, molekulárnogenetických a neuroimunologických vyšetrení. Mnohé autoimunitné NMO (autoimunitné polyneuropatie, rôzne formy myasthenie gravis, Lambertov-Eatonov myastenický syndróm, akvirovaná neuromyotónia, autoimunitné myozitídy) sú veľmi účinne liečiteľné a často vyliečiteľné vďaka súčasným možnostiam modernej imunoterapie (imunosupresívna liečba, tymektómia, plazmaferéza, intravenózne imunoglobulíny, monoklonové protilátky).

K zásadným prelomom v diagnostike a liečbe došlo aj pri niektorých geneticky podmienených NMO s doteraz často infaustnou prognózou. Počet nervovosvalových ochorení je vysoký (> 900), ale jednotlivé ochorenia majú zriedkavý výskyt, čo kladie mimoriadne nároky na včasné určenie správnej diagnózy a indikovanie optimálnej liečby vždy v tímovej spolupráci (1). So zlepšovaním diagnostiky a liečby NMO sa zlepšuje aj prežívanie pacientov, takže anestéziológ sa môže stretnúť s týmito ochoreniami jednak pre potrebu podania anestézie u týchto pacientov (tymektómia, korekcie deformít, úrazy, ale aj iné operácie), ale aj v intenzívnej medicíne (hlavne poruchy dýchania, kardiovaskulárne, autonómneho NS), takže by mal hlavne po častejšie sa vyskytujúcich ochoreniach **pátrať a mať o nich potrebné informácie**.

V r. 1995 bolo zriadené slovenské Centrum pre nervovosvalové ochorenia, ktoré zabezpečuje diagnostiku, liečbu a dispenzarizáciu pacientov s NMO z celej SR (1).

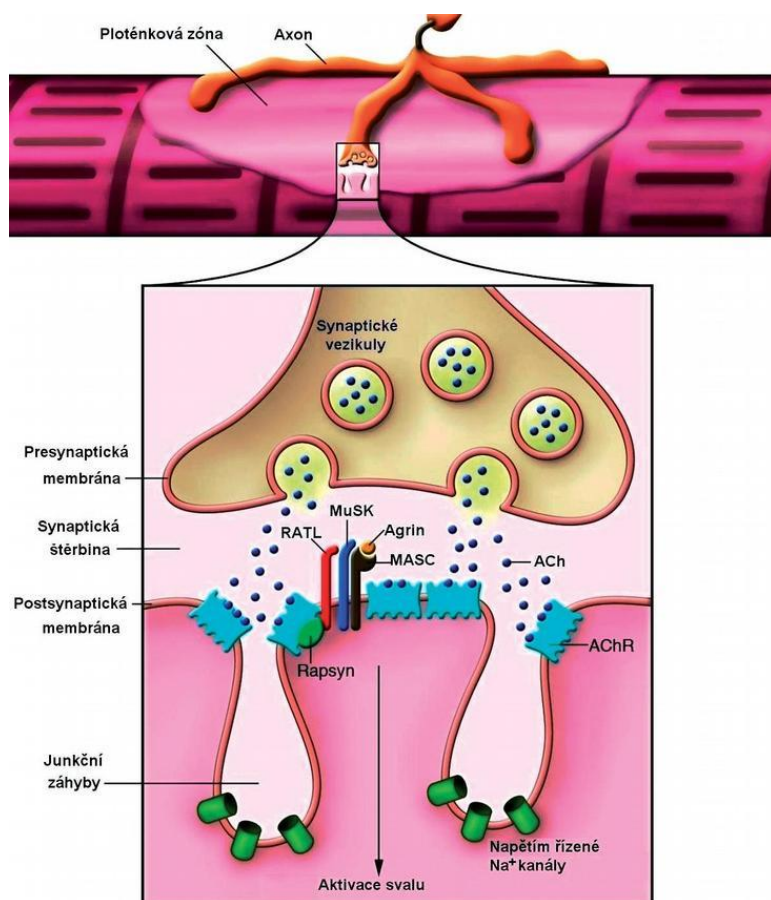
2 Nervovosvalové ochorenia (NMO)

Nervovosvalové poruchy tvoria heterogénnu skupinu chorôb postihujúcich kostrové svalstvo cez abnormality motorického neurónu, nervovosvalového spojenia, bunkovej matrix, iónových kanálov a metabolické poruchy. Podľa lokalizácie lézie v nervovosvalovom systéme sa NMO delia do 3 skupín: ochorenia periférneho motoneurónu a periférnych nervov, ochorenia nervovosvalového spojenia/prenosu, ochorenia svalstva (obr. 1).

Etiopatogeneticky sa NMO delia do 2 veľkých skupín – na primárne NMO a sekundárne NMO. Do skupiny **primárnych** patria najmä geneticky podmienené NMO a autoimunitné NMO. **Sekundárne** NMO (neuropatie, myastenické syndrómy a myopatie) vznikajú ako komplikácie interných, endokrinných, systémových, nádorových a ďalších ochorení, môžu byť indukované toxicky alebo farmakogénne (1).

Klasifikácia NMO podľa Hughesa a spol. je v tabuľke 1.

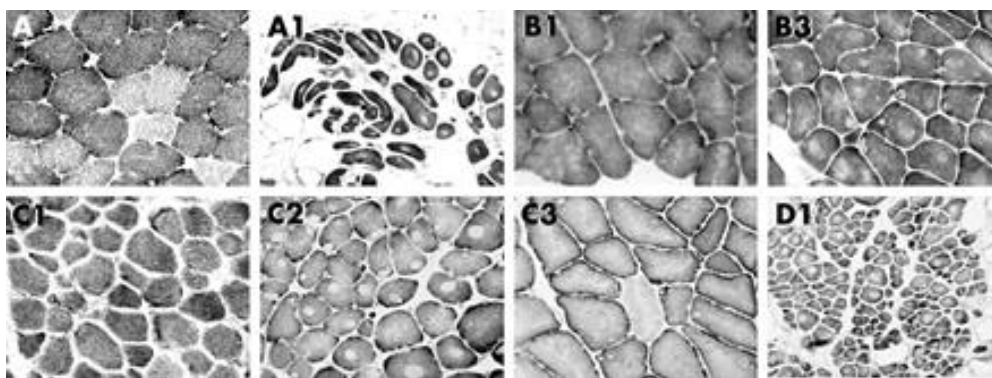
Central core disease (CCD) je ochorenie postihujúce proximálne skeletálne svalstvo. Je to dominantne dedičná vrodenná myopatia, podobná malignej hypertermii, spôsobená mutáciou génu receptora RYR1. Pacienti s CCD majú trvalú slabosť hlavne proximálnych svalov stehien a bedier, ktorá sa postupne zhoršuje. U detí spôsobuje poruchy chôdze, ale môže spôsobovať aj **hypotóniu dýchacieho svalstva** a problémy s dýchaním. CCD spôsobuje aj abnormality ako skoliózu, dislokáciu v bedrových kĺboch, kontraktúry v kĺboch, ktoré obmedzujú pohyb. Pri CCD je zvýšené riziko vzniku malignej hypertermie. CCD je pomenovaná podľa dezorganizovaných areí (cores) v centrách svalových vlákien, viditeľných mikroskopom (obr. 2).



Obrázok 1 Nervovosvalové spojenie (myasthenia gravis.cz)

Tabuľka 1 Klasifikácia nervovosvalových ochorení (2)

| | |
|--|---|
| Choroby motorického neurónu | Amyotrofická laterálna skleróza, Spinálna svalová atrofia, Spinálna bulbárna svalová atrofia |
| Periférne neuropatie | Charcot-Marie Toothova choroba, Friedreichova ataxia, Dejerine-Sottasova choroba |
| Poruchy Nervovosvalového prenosu | Myastenia gravis, Lambertov-Eatonov syndróm, Kongenitálny myastenický syndróm |
| Svalové dystrofie | Duchennova, Beckerova, Limb-Girdle (končatinových pletencov), fascioskapulohumerálna, Emery-Dreifussova, Okulofaryngeálna, Distálna, Kongenitálna dystrofia, Myotonická dystrofia |
| Metabolické a mitochondriálne myopatie | Deficit laktátdehydrogenázy, Deficit karnitínu, Mitochondriálna myopatia, Deficit fosfofruktokinázy, Deficit kyslej maltázy (alfa 1,6 glukozidázy), Deficit fosforylázy, Deficit glykogén odbúravajúceho enzýmu |
| Nedystrofické myotonie | Myotonia kongenita, Paramyotonia kongenita, Periodická paralýza, Central Core Disease, Myotonia fluctuans |



Obrázok 2 CCD - svalová biopsia farbená NADH-TR. A: normálne 2 svalové vlákna. A1: type 1 uniformity vlákien (všetky tmavé vlákna), centrálna jadra a zväčšené tukové a spojivé tkanivo. B1 - C3, D1: cores a nadmerné tukové tkanivo (3)

2.1 Autoprotilátkami sprostredkované ochorenia nervovosvalového spojenia

Nervovosvalové spojenie je najprístupnejšou synapsou nervového systému, ktorá je veľmi vnímavá voči cirkulujúcim substanciam, najmä neurotoxínom a špecifickým autoprotilátkam. Pokroky vo výskume potvrdili, že kľúčové transmembránové proteíny na nervovosvalovom spojení sú vulnerabilné v dôsledku protilátkami sprostredkovaného autoimunitného ataku. Autoprotilátky spôsobujú lézie špecifických iónových kanálov, čo vedie k poruchám nervovosvalového prenosu. Pri myasthenii gravis sú hlavnými antigénymi terčami acetylcholinové receptory (AChR) a svalovo-špecifická kináza (MuSK) (obr. 1), pri Lambert-Eatonovom myastenickom syndróme (LEMS) napäťovo-závislé kalciové kanály (VGCCs), pri neuromyotónii napäťovo-závislé káliové kanály (VGKCs) a pri Miller - Fisherovom syndróme GQ1b gangliozidy.

Autoprotilátky sú detekovateľné v sére pacientov pomocou imunoprecipitácie s antigénmi označenými rádioizotopicky. Patogenetický význam cirkulujúcich autoprotilátok sa potvrdzuje pasívnym prenosom laboratórnym zvieratám a zlepšením klinickej symptomatológie po plazmaferéze alebo inej imunoterapii. Jednotlivé autoimunitné ochorenia nervovosvalového prenosu sú: séropozitívna MG, MG s protilátkami proti MuSK, séronegatívna MG, tranzitná neonatálna myasténia, arthrogryposis multiplex congenita, LEMS, akvirovaná neuromyotónia a Miller - Fisherov syndróm (tab. 2).

Tabuľka 2 Autoprotilátkami sprostredkované ochorenia nervovosvalového spojenia - imunologické a klinické charakteristiky (4)

| Ochorenie | Antigénny cieľ | Základné klinické charakteristiky | Liečba |
|------------------------------------|---------------------------------|--|--|
| Myasthenia gravis (5 podskupín) | AChR MuSK | Okohybné príznaky Bulbárne príznaky Slabosť končatinového, trupového, dýchacieho svalstva Patolog. unaviteľnosť | Inhibítory ACHE Kortikoterapia Imunosupresia Tymektómia Plazmaferéza IVIg |
| Tranzitória neonatálna myasténia | AChR „pasívna imunizácia“ | Svalová slabosť Spontánna úprava – eliminácia protilátok | Inhibítory ACHE s.c. |
| Arthrogryposis multiplex congenita | Fetálne AChR – protilátky matky | Kontraktúry kĺbov Fakultatívne – vrodené chyby pľúc, CNS, srdca | Liečba matky – kortikoterapia – imunosupresia |

| | | | |
|---|-----------------|--|---|
| Lambert-Eatonov myastenický syndróm | VGCCs | Slabosť proximálneho končatinového svalstva Vegetatívne príznaky RŠO – nevýbavné | Kortikoterapia Imunosupresia Plazmaferéza IVIg – výnimočne |
| Akvirovaná neuromyotónia | VGKCs | Svalová stuhlosť Myokýmie Pseudomyotónia Svalové kŕče Zvýšená potivosť | Kortikoterapia Imunosupresia Plazmaferéza IVIg – výnimočne |
| Miller-Fisherov syndróm | Gangliozid GQ1b | Klasická forma – trias príznakov Prechodná forma medzi MFS a GBS Bickerstaffova kmeňová encefalitída | Plazmaferéza alebo IVIg |
| AChR: acetylcholíny receptor; MuSK: muscle specific kinase (svalovo špecifická kináza); ACHE: acetylcholinesteráza; VGCCs: voltage-gated calcium channels (napätovo-závislé kalciové kanály); VGKCs: voltage-gated kalium channels (napätovo-závislé káliové kanály); MFS: Miller-Fisherov syndróm; GBS: Guillain-Barrého syndróm | | | |

2.1.1 Myasthenia gravis

Myasthenia gravis (MG) je prototypom protilátkami sprostredkovaného autoimunitného ochorenia, ktoré sa prejavuje lokalizovanou alebo generalizovanou svalovou slabosťou a patologickou unaviteľnosťou. MG môže byť seropozitívna alebo seronegatívna. Imunopatogenetická klasifikácia MG je v tabuľke 3.

Tabuľka 3 Imunopatogenetická klasifikácia myasthenie gravis (4)

| | SPMG | | MG+tymóm | SNMG | SNMG s MuSK protilátkami |
|---|---------------|---|---|--------------------------|--|
| | Mladí jedinci | Starší jedinci | | | |
| Výskyt v % | 20 – 25 % | 40 – 45 % | 10 – 15 % | 8 % | 7 % |
| Vek pri vzniku | < 45 rokov | > 45 rokov | Každý vek, ale najč. vek 40-60 rokov | Každý vek | Každý vek, najčastejšie mladí |
| Muži : ženy | 1 : 3 | 2 : 1 | 1 : 1 | 1 : 1 | M < Ž (1 : 4) |
| Autoprotilátky | Proti AChR | Proti AChR, občas proti titinu (neuronálny antigén) | Proti AChR, titinu, ryanodinovému receptoru | Žiadne | Žiadne proti AchR Pozit. proti MuSK |
| Týmus | Hyperplázia | Atrofia | Tymóm | Najčastejšie hyperplázia | Normálny nález |
| Reakcia na TE | Obvykle dobrá | Nedostatočná | Variabilná | Obvykle dobrá | Nedostatočná |
| Reakcia na IS | Dobrá | Veľmi dobrá | Dobrá | Obvykle dobrá | Uspokojivá |
| SPMG - séropozitívna myasthenia gravis, SNMG - séronegatívna myasthenia gravis, AChR - acetylcholíny receptor, MuSK- muscle specific kinase - svalovo špecifická kináza, TE - tymektómia, IS - imunosupresívna liečba | | | | | |

Závažnosť myasthenie gravis podľa Ossermana je v tabuľke 4.

Tabuľka 4 Závažnosť myasthenie gravis podľa Ossermana (5)

| | |
|-----------|---|
| Stupeň 1 | Iba očné príznaky |
| Stupeň 2a | Mierne generalizované ochorenie, postihnutie končatín |
| Stupeň 2b | Zhoršené generalizované ochorenie, bulbárne príznaky |
| Stupeň 3 | Akútne ťažké ochorenie + zhoršené dýchanie |
| Stupeň 4 | Ťažké generalizované ochorenie + problémy s dýchaním |

2.1.1.1 Liečba MG

- **Lahká forma** - iba inhibítory cholinesterázy (IACH)
- **Mierna forma** - IACH a imunomodulačná liečba - kortikoidy, azathioprine alebo cyclosporine, cyclophosphamide, mycophenolate, metothrexate, iv. immunoglobulín (IVIg)
- **Ťažká forma** - plazmaferéza, IVIg v dávke 0,4 g/kg hmotnosti počas 5 dní – pacienti s exacerbáciou, dysfágiou ev. resp. príznaky do normalizácie svalovej sily pred chirurgickým výkonom
- Tymektómia po dosiahnutí farmakologickej remisie
- 85 % pacientov < 55 rokov má klinické zlepšenie po tymectomii aj bez tumoru – zlepšenie až po rokoch.

Základom liečby MG je kombinovaná imunosupresívna liečba, ktorú niektorí pacienti musia užívať dlhodobo, niekedy trvalo (4, 5).

Je potrebné brať do úvahy, že MG je často spojená okrem patológie týmu aj s poruchou štítnej žľazy a ostatnými endokrinopatiami a autoimunitnými ochoreniami ako **reumatoidná artritída, ulcerózna kolitída, sarkoidóza a perniciózna anémia** (6). Až 75 % pacientov má príznaky hypertyreózy pred alebo súčasne s MG. Hyperplázia týmu je spojená obvyčajne s hypertyreózou. Existuje pozitívna korelácia medzi protilátkami proti TSH a proti ACH receptorom. Farmakologická liečba hypertyreózy môže viesť k prejavom podobným MG a k regresii hyperplázie týmu. Tymektómia môže funkciu štítnej žľazy zlepšiť aj zhoršiť; paradoxne sa pri zlepšení MG môže zhoršiť tyreotoxikóza a opačne (7).

2.1.2 Duchennova svalová dystrofia (DMD)

Duchennova svalová dystrofia je porucha dystrofinového génu na chromozóme X, ktorý porušuje integritu sarkolemy; postihuje 1/3500 detí. Slabosť svalov vzniká vo včasnom detstve a úmrtie v priemere okolo 30. roku v dôsledku kardiomyopatie a respiračného zlyhania. Častá je skolióza, ktorá spôsobuje reštrikčnú poruchu pľúc. Základom liečby sú kortikoidy, ktoré ale nemajú vplyv na kardiálne prejavy. Pri srdcovom zlyhaní je používaný štandardný manažment včítane implantácie Left Ventricular Assist Devices ako záchrannnej liečby. Perioperačný manažment DMD je sťažený. Základom sú predoperačné určenie kardiálnych rezerv, pľúcne funkčné testy, ECHO a MRI srdca. Forsírovaná vitálna kapacita nižšia ako 30 % je predpokladom závažných respiračných komplikácií. DMD je spojená s pomalším vyprázdňovaním žalúdka. Skolióza môže byť príčinou sťaženej intubácie. Succinylcholíne je kontraindikovaný pre riziko hyperkaliémie, rabdomyolýzy a zastavenia obehu (ZO). Publikované bolo použitie rapid sequence induction (RSI) s rokuróniom. Prchavé anestetiká môžu spôsobiť rabdomyolýzu (AIR), hyperkaliémiu a ZO. AIR je často zamieňaná za malígnu hypertermiu a je rovnako liečená. Preferovanou metódou pri celkovej anestézii je TIVA. Úspešne bol použitý sugammadex. Sedácia a regionálna anestézia sú pri stabilizovanej DMD dobre tolerované. Potrebné môže byť prijatie pacienta po operácii na ICU a pooperačná intubácia s UPV (5).

2.1.3 Beckerova svalová dystrofia (BMD)

Podobne ako DMD aj BMD je porucha dystrofinového génu na chromozóme X. Je menej závažná a prejavuje sa neskôr ako DMD. Postihuje 1/18450 pacientov, ktorí sú vo veku 16 rokov pripútaní na vozík. Častá je kardiopulmonálna dysfunkcia. Odporúčania pre anestéziu sú ako pri DMD (5).

2.1.4 Lambertov – Eatonov myastenický syndróm

Lambertov – Eatonov myastenický syndróm (LEMS) je autoimunitné ochorenie nervovosvalového spojenia spôsobené protilátkami proti presynaptickým kalciovým kanálom; u 50 % pacientov je LEMS spojený s **malobunkovým karcinómom pľúc**, ktorý môže spôsobovať aj obštrukciu bronchov. Slabosť sa prejavuje na hornej časti tela, **bulbárne svaly nie sú postihnuté**. Častá je **respiračná insuficiencia a poruchy autonómneho NS**. Pri stanovení diagnózy pomôže elektromyogram a protilátky. Časté je zlepšenie svalovej sily pri opakovanom pohybe. Liečba spočíva v odstránení tumoru pľúc a podávaní 3,4-diaminopyridínu. Perioperačný manažment je podobný ako pri myasthenii gravis, ale pacienti s LEMS sú citliví k všetkým NMBA (5).

2.2 Zvláštne nervovosvalové ochorenia

2.2.1 Fahrov syndróm

Fahrov syndróm (FS) je vzácne neurologické a psychiatrické ochorenie, charakterizované bilaterálnymi kalcifikáciami mozgu zo sekundárnych príčin, ako je primárny hypoparathyreoidizmus so zníženou hladinou kalcia a znížená hladina magnézia. Môžu sa vyskytovať generalizované tonicko - klonické kŕče, spasticita, bradykinesia a difúzne kalcifikácie v bazálnych gangliách, talame, mozočku a v mozgových hemisférach na CT. FS vyžaduje pozornosť anesteziológov pre **nervovosvalové poruchy, spasticitu a generalizované kŕče, hypotenziu, zlyhanie srdca, arytmiu, cerebrovaskulárne príhody v perioperačnom období, hypokalcémiu a kalcifikáciu ciev**. Hladiny kalcia by mali byť monitorované a korigované súčasne s korekciou magnézia. Bolo úspešne použité rokurónium s následnou dekurarizáciou pyridostigmínom, potrebné je monitorovanie svalovej relaxácie (8).

2.2.2 Pompeho choroba

Pompeho choroba je vzácne **dedičné nervovosvalové ochorenie**, pri ktorom génová porucha zapríčiňuje úplné chýbanie alebo deficit enzýmu alfa-glukozidázy, ktorý je dôležitý pre štiepenie glykogénu, čo sa prejavuje **závažnou myopatiou**. S dĺžkou trvania ochorenia sa hromadenie glykogénu v bunkách zväčšuje, čo postupne vedie k zániku funkcií postihnutých buniek. Choroba vzniká najčastejšie v dospelosti (85 %), no najťažšia, infantilná forma (15 %) sa manifestuje už v prvých mesiacoch života. V rozvinutých štádiách je svalstvo atrofické a bývajú **postihnuté dýchacie svaly**, čo môže viesť k respiračnému zlyhávaniu a úmrtiu. Dojčatá s infantilnou formou Pompeho choroby majú okrem svalstva postihnutú **pečeň aj srdce**. Bez liečby zomierajú do prvého roku života. Na myopatiu pri Pompeho chorobe má priaznivý efekt enzymatická substitučná liečba s rekombinantným enzýmom.

2.2.3 Familiárna amyloidná polyneuropatia (FAP)

Je to vzácne autozómovo dominantné ochorenie. Táto forma amyloidózy je asociovaná s transtyretnom, ktorý produkuje inak zdravá pečeň. Transtyretn sa transformuje na amyloid, ktorý sa ukladá do periférnych nervov a spôsobuje **ťažkú progredujúcu motorickú, senzitivnu a autonómnou polyneuropatiu**. Priemerný vek pri vzniku FAP je 30 rokov. Prognóza je fatálna, úmrtie nastáva do 10 rokov od manifestácie prvých príznakov (1).

2.2.4 Chronická zápalová demyelinizačná polyneuropatia

Chronická inflamatórna demyelinizačná polyneuropatia (CIDP) je najčastejšia chronická autoimunitná **periférna polyneuropatia**. Klinicky je charakterizovaná chronickou progresiou, zriedkavo atakovitou progresiou. Pacienti majú postihnuté motorické aj senzitivne nervové vlákna (1).

3 Predanestetické vyšetrenie a príprava

Precízna diagnostika NMO je závislá od kvality úrovne interdisciplinárnej spolupráce, ku ktorej patria: špecializovaná klinická diagnostika, nervovosvalové, myologické vyšetrenie, základná laboratórna, elektromyografická, histopatologická, imunohistochemická a elektrónovo - mikroskopická diagnostika (bioptické vyšetrenie kostrového svalstva), enzymologická a molekulárnogenetická diagnostika, neuroimunologická a myoimunologická diagnostika. Po stanovení diagnózy NMO je dôležité zistiť multiorgánové postihnutie a brať do úvahy zmenenú reakciu pacientov s MNO na látky podávané počas anestézie a v perioperačnom období zvlášť u pacientov **pri jednodňovej ambulantnej starostlivosti**. Predoperačné vyšetrenie

spočíva vo vyšetrení neurológom, kardiológom, pneumológom. Potrebné sú vyšetrenia základných metabolických parametrov (Na, K, Mg, Cl, Ca, ABR), kreatinkínáza, myoglobín, EKG, RTG hrudníka, ECHO srdca a pľúcne funkčné testy. Špecifický manažment pri jednotlivých najčastejších ochoreniach je v tabuľke 5. Keďže veľmi významné riziko pooperačných komplikácií pri NMO je **zo strany dýchacích ciest**, perioperačná starostlivosť musí byť zameraná na svalovú slabosť, kašeľ a manažment sekrécie z dýchacích ciest, bulbárnu dysfunkciu a reštrikčnú chorobu pľúc (5).

Pri predanestetickom vyšetrení treba pátrať po deformitách dýchacích ciest, spánkovom apnoe, reštrikčnej funkčnej porucha pľúc, autonómnej dysfunkcii, kardiomyopatii, poruchách vedenia vzruchu.

Tabuľka 5 Patofyziológia a odporúčané vyšetrenia pri NMO (5)

| Choroba | Patofyziológia | Klinické príznaky | Liečba | Predoperačné vyšetrenia |
|--------------------|---|--|--|---|
| Duchenne a Becker | Mutácia dystrofinového génu, X - lúnia | Slabosť Chronická resp. insuf., Kardiomyopatia | Kortikoidy Korekcia skoliózy Podporná liečba | ECHO alebo MRI srdca Pľúcne funkčné testy |
| Myasthenia gravis | Protilátky proti postsynaptickým Ach receptorom | Slabosť Únava svalov pri pohybe Vždy postihnutie očných svalov Tymóm | Inhibítory AchE Imunosupresia Steroidy Azathioprine Rituximab Mycophenolate Cyclosporine Metotrexat Akútna exacerbácia: IVIg Plazmaferéza | Pľúcne funkčné testy Kontrolné zobrazovacie vyšetrenie - predné mediastínium |
| Lambert-Eatonov sy | Protilátky proti presynaptickým kalciovým kanálom | Slabosť - zlepšuje sa pri záťaži Cca 50% malobunkový karcinóm pľúc | 3,4 diaminopyridine Onkologická liečba | Pľúcne funkčné testy Kontrolné zobrazovacie vyšetrenie |
| Guillain - Barré | Autoimunitné ochorenie Demyelinizácia periférnych nervov | Začiatok na DK, zhoršovanie Často začiatok po vírusovom ochorení (napr. infekcia horných dýchacích ciest) Resp. insuficiencia Dysfunkcia autonómneho NS | Plazmaferéza IVIg Podporná liečba Rehabilitácia Liečba bolesti | Pľúcne funkčné testy Možné spojenie s neuroaxiálnou bloádou |

3.1 Premedikácia

Anxiolytiká môžu byť výhodné u pacientov, u ktorých plač a strach môžu vyvolať alebo zhoršiť spazmus a dysfunkciu kardiovaskulárneho systému v dôsledku uvoľnenia katecholamínov. Majú byť podané v zníženej dávke, nakoľko môžu spôsobiť **centrálnu depresiu dýchania**. Pacient musí byť po ich podaní **kontinuálne monitorovaný** (2).

4 Anestézia pri NMO ochoreniach

Kľúčové odporúčania pre anestéziu pri NMO

Použitiu **succinylcholínu** je **potrebné sa vyhnúť** pri svalových dystrofiách, chorobách motorického neurónu a myopatiách pre riziko malígnej hypertermie, hyperkaliémie, rabdomyolýzy a zastavenia obehu.

Silne odporúčané je **kvantitatívne monitorovanie svalovej relaxácie** vždy, keď sú použité nedepolarizujúce svalové relaxanciá. V mnohých kazuistikách bol úspešne použitý sugammadex. Eliminácia rizika reziduálnej blokády bola pri jeho použití **počas operácie** (5).

Nervovosvalové ochorenia sú často dávane vo vzťahu k anestézii do jednej skupiny, pre ktorú existujú určité spoločné odporúčania, avšak tieto ochorenia majú svoje špecifiká.

NMO vyžadujú pri plánovaní operačného výkonu a anestéziologického postupu rad opatrení. Ide o **priamy** (svalové relaxanciá) alebo **nepriamy** (inhalačné alebo niektoré intravenózne anestetiká) **zásah do nervovosvalového prenosu** (myasthenia, Lambert - Eatonov myastenický syndróm a kongenitálna myasthenia), o riziko rabdomyolýzy a malígnej hypertermie pri niektorých svalových dystrofiách a kanálopatiách, respiračné a kardiálne postihnutie či multisystémové postihnutie (myotonická dystrofia).

Pozornosť si vyžaduje i dlhodobá **liečba kortikoidmi** (myasténia, autoimunitné myopatie a neuropatie, Duchennova svalová dystrofia) alebo imunosupresívami. Veľmi často dochádza pri operačnom výkone **k prelomeniu nastavenej krehkej rovnováhy**. Indikáciu operačného výkonu a spôsob anestézie by bolo vhodné dôkladne zvažovať **v tímovej spolupráci** (neuroológ, internista, kardiológ, pneumológ, fyzioterapeut, anestéziológ, všeobecný lekár) (9).

Odporúčania podľa Katza a spol. pre použitie prchavých anestetík a svalových relaxancií pri najdôležitejších NMO sú v tabuľke 6.

4.1 Monitorovanie

Odporúčané je okrem základného monitorovania včítane svalovej relaxácie a teploty aj **invazívne monitorovanie TK, elektrolytov a ABR**.

4.2 Regionálna anestézia (RA)

RA je veľmi vhodná pre pacientov s NMO, u ktorých je podanie opiátov nežiaduce. Pred podaním RA by malo byť dobre **dokumentované neurologické vyšetrenie**. Pri rýchlo progredujúcom ochorení sa mnohí vyhýbajú RA, pretože môže byť ťažké rozlíšiť progresiu choroby a komplikáciu RA. U pacientov s kardiovaskulárnymi komplikáciami a dysfunkciou autonómneho NS môže pri neuroaxiálnej blokáde vzniknúť ťažká hypotenzia (2).

Tabuľka 6 Odporúčania pre anestéziu (5)

| Choroba | Prchavé anestetiká | Succinylcholínn | Nedepolarizujúce svalové relaxanciá | Regionálna anestézia |
|-------------------|--------------------|------------------|-------------------------------------|----------------------|
| Duchenne-Becker | Nie | Nie | Znížená dávka | Áno |
| Myasthenia gravis | Áno | Áno, rezistencia | Znížená dávka | Áno |
| Lambert-Eaton | Áno | Znížená dávka | Znížená dávka | Áno |
| Guillain- Barré | Áno | Nie | Znížená dávka | Áno |

Ďalšie odporúčania pre anestéziu a ďalšie NMO podľa Vohánku a Štourača sú v tabuľke 7.

4.3 Intravenózne vz. prchavé anestetiká

Intravenózne anestetiká môžu uľahčiť intubáciu aj bez použitia svalových relaxancií. TIVA s krátko účinkujúcimi anestetikami a opioidmi urýchľuje zobúdzanie a redukuje pooperačné respiračné komplikácie. Niektorí pacienti s NMO sú však veľmi citliví na tieto látky, môže vzniknúť predĺžené apnoe a depresia dýchania. Prchavé anestetiká znižujú dostupnosť kalcia v myoplazme a znižujú odpoveď kontraktálnych vlákien.

Tabuľka 7 Anestetická stratégia pri NMO (9)

| Choroba | RA | Prchavé anest. | Suxameth. | NdM | Opiáty | Ostatné |
|---------------------------------------|-----|----------------|--------------------------|-------------------|-------------------|--|
| Spinálna muskulárna atrofia | | Áno | Nie | | | |
| Amyotrofická laterálna skleróza | | Áno | Nie | | | |
| Syndrom Guillain - Barré | | Áno | Nie | | | Pozor na dysautónmiu |
| Myasthenia | | Áno | Znížená citlivosť | | | |
| Lambert - Eatonův myastenický syndróm | | Áno | Zvýšená citlivosť | | | |
| Dystrofinopatie | | Nie | Nie | | | |
| Myotonická dystrofia | Áno | Nie | Nie | Zvýšená citlivosť | Zvýšená citlivosť | Zvýšená senzitivita na thiopental a propofol |
| Kongenitálna myopatia | | Nie | Nie | | | |
| Kongenitálne svalové dystrofie | | Nie | Nie | | | |
| Mitochondriálne choroby | | Nie | Nie | | | Thiopental a propofol interferujú s funkciou mitochondrií propofol nepodávať kontinuálne |
| Pompeho choroba | | Nie | Nie | | | |
| NdM - nedepolarizujúce myorelaxanciá | | | | | | |

4.4 Svalové relaxanciá (NMBA)

Účinok NMBA závisí od procesu ochorenia, ale vo všeobecnosti je potrebné sa **vyhnúť SCH pri všetkých NMO okrem myasthenie gravis**, pri ktorej môže byť potrebná dvojnásobná dávka (2). Po správnom podaní intravenózných anestetík nedepolarizujúce svalové relaxans nemusí byť vôbec podané. Ak je jeho podanie nevyhnutné, dávka musí byť redukovaná na 10 - 20 % kvôli zvýšenej citlivosti. Preferované je **atracurium** pre spontánnu Hoffmanovu degradáciu, ale dávka musí byť starostlivo titrovaná za **monitorovania svalovej relaxácie**.

5 Komplikácie NMO v perioperačnom období

Z najčastejších komplikácií v perioperačnom období sú považované rabdomyolýza, respiračné komplikácie, komplikácie KVS, dysfunkcia autonómneho NS, myotonické reakcie a malígna hypertermia.

6 Pooperačná starostlivosť

Nakoľko sú pacienti s NMO ohrození vyššie uvedenými komplikáciami, mal by byť **starostlivo zvažovaný čas extubácie**, plánované miesto hospitalizácie pacienta po operácii, aby bolo preňho pooperačné zotavovanie **čo najbezpečnejšie**.

7 Záver

U pacientov s NMO je dôležité starostlivé predoperačné vyšetrenie v tímovej spolupráci, **zváženie potreby operačného výkonu a jeho rozsahu**, anestézia skúseným anestéziológom, pooperačná starostlivosť na adekvátnom oddelení, aby sme sa vyhli komplikáciám u týchto pacientov. Dôležité je **popísať neurologický stav pred celkovou aj regionálnou anestéziou**. Anestézia môže mať u pacientov s NMO vplyv na pooperačnú svalovú slabosť. Základom je výber a dávka NMBA a látok na zrušenie ich účinku, vrátane sugammadexu, **za monitorovania svalovej relaxácie** (5).

Literatúra

1. Špalek P. Neuromuskulárne ochorenia - súčasné možnosti diagnostiky a aktuálne trendy v liečbe. Interná med 2013;13:35-42.
2. Hughes R., Ross N. Neuromuscular disorders and anaesthesia (TOTW 126). Curr Opin Crit Care 2005;11:126-32.
3. Quinlivan RM. Central core disease. <http://dx.doi.org/10.1136/ad.88.12.1051> <https://ghr.nlm.nih.gov/condition/central-core-disease>.
4. Špalek P. Autoprotilátkami sprostredkované ochorenia nervosvalového spojenia. Neurologie pro praxi 2010;11:85-89. www.neurologiepropraxi.cz.
5. Katz JA. Anesthetic consideration for neuromuscular disease. Curr Opin Anaesthesiol 2017;30:435-440.
6. O'Neill GN. Acquired Disorders of the neuromuscular junction. Int Anesthesiol Clin 2006;44:107-21.
7. Datt V., Tempe DK, Singh B., Tomar AS., Banerjee A., Dutta D., Bhandari H. Anesthetic management of patient with myasthenia gravis and uncontrolled hyperthyroidism for thymectomy. Ann Card Anaesth 2010;13:49-52.
8. Park S., Jee DL., Kim H. General anesthesia for patient with Fahr's syndrome. A case report. Medicine 2019;98:e15390.
9. Vohánka S., Štourač P., Klincová M. Anestezie a nervosvalová onemocnění. Česk Slov Neurol 2018;81:501-514.