

Doporučení pro vedení anestezie u Dermatomyositidy

Název nemoci: Dermatomyositida

ICD 10: M33.90

Synonyma: Adultní dermatomyositida, polymyositida, idiopatická zánětlivá myopatie, juvenilní dermatomyositida (nástup <18 let)

Souhrn o nemoci: Dermatomyositida je chronické degenerativní onemocnění svalových vláken a pojivové tkáně způsobené mikrovaskulopatií, perifascikulární atrofii a svalovými mikroinfarkty zprostředkovanými CD4+ a T buňkami. Je součástí tria idiopatické zánětlivé myositidy, která zahrnuje polymyositidu, dermatomyositidu a myozitidu inkluzního tělíska. Za hlavní patologii se považuje perimyosiální ischemie vedoucí k atrofii a degeneraci. Ischemie je výsledkem tvorby a ukládání membrány-atakujících-komplexů v endotelu kapilár (jako výsledek klasické cesty komplementu spouštěné C1-q přichytávající se k poškozenému endotelu). Kapilární okluze následovaná tímto ukládáním a následná reperfuze je hlavní příčinou poškození tkáně. Za spouštěč zánětu je považována kombinace genetické, imunologické predispozice a virové infekce.

Pokud je nástup onemocnění u mladších 18 let, hovoříme o juvenilní dermatomyozitidě.

Incidence je častější u žen než u mužů, s vrcholem nástupu mezi 30-60 let. 30 % dospělých mívá mírné až těžké postižení.

Onemocnění postihuje hlavně kůži a svaly, ale další orgány mohou být také variabilně zapojeny. Proximální svalová slabost je velmi výrazná. Postižení kůže zahrnuje exantém. Kožní projevy jsou výsledkem vaskulopatie nebo fotosenzitivity; projevy zahrnují různé erupce, jako je heliotrofní vyrážka a Gottronovy papuly atd. Mohou být přítomny také srdeční selhání, poruchy rytmu, abnormality srdečních chlopní, anémie, polyneuropatie, subakutní mozková degenerace a aspirační / intersticiální pneumonie. Hlášeno je také gastroezofageální refluxní onemocnění a gastrointestinální krvácení / perforace.

U pediatrických pacientů je běžná kalcinóza a lipodystrofie. Chronická kalcinóza může vést k zapouzdření svalů, omezení rozsahu pohybu a kontrakturám kloubů. Děti mohou mít remise, ale většina mívá residuální kožní postižení a svalovou atrofii.

Adultní dermatomyozitida je velmi silně asociovaná s karcinomy (45 %) plic, prsu nebo Non-Hodgkinovým lymfomem. Gastrointestinální refluxní choroba (GERD) je jednou z dalších systémových komplikací. Překrývající se syndromy zahrnují zánětlivou myopatii a poruchy pojivové tkáně, jako je sklerodermie, systémový lupus erythematosus (SLE) a Sjögrenův syndrom.

Léčba spočívá hlavně v podávání kortikosteroidů a v případě rezistence, v podávání imunosupresiv jako azathioprin, methothrexát a cyklosporin. Imunoglobulinová infuze, imunoabsorpce a plazmaferéza se také ukázaly jako účinné.

Medicína se stále vyvíjí



Možná nové znalosti

Každý pacient je jedinečný

Možná špatná diagnóza



Více informací o nemoci, referenčním centřum a organizační informace naleznete na webu Orphanet: www.orpha.net

Typické výkony

Kromě jiných chirurgických problémů, které nejsou spojeny s dermatomyozitidou, je pravděpodobné, že pacienti podstoupí operaci gastroezofageálního refluxu, hiátové hernie, uvolnění svalových kontraktur a operaci kloubních patologií u překrývajících se syndromů. Tito pacienti jsou náchylní k žaludeční ulceraci a vysokému riziku perforace tenkého střeva a jícnu v důsledku trombózy malých cév střeva, proto mohou být operováni pro akutní explorativní laparotomii. Další možné operace zahrnují excize karcinomatózních mas a implantaci venózního portu.

Typ anestezie

Byla zdokumentována regionální i celková anestezie v závislosti na typu chirurgického zákroku.

Nezbytná doplňková předoperační vyšetření (vedle standardní péče)

Podrobné klinické vyšetření je důležité pro zjištění současného postižení a výchozího stavu pacienta. Kontraktury ovlivňující dýchací cesty, respirační a srdeční postižení a existující svalová slabost jsou důležitými oblastmi předoperačního hodnocení a dokumentace.

Odběry zahrnují rutinní krevní testy, jako je kompletní krevní obraz, aby se vyloučila anémie, aktivní infekce a trombocytopenie. Kreatinkináza a aldoláza by měly být testovány pro riziko rozpadu svalů, aspartátaminotransferáza (AST / SGOT), alaninaminotransferáza (ALT / SGPT) a laktátdehydrogenáza, ke zhodnocení funkce jater a zdokumentování výchozích hodnot. Dále by měly být odebrány renální parametry ke zhodnocení funkce ledvin.

Doporučuje se srdeční vyšetření elektrokardiogramem a echokardiogramem, aby se vyloučily poruchy rytmu a strukturální a chlopenní abnormality. K vyloučení myokarditidy lze nabrat srdeční enzymy.

Lze provést RTG hrudníku nebo CT s vysokým rozlišením (HRCT) plic, aby se vyloučila pneumonie a intersticiální plicní onemocnění. Plicní funkční testy, spirometrie, difúze oxidu uhelnatého a vyšetření arteriálních krevních plynů je potřeba doplnit, pokud se očekává respirační kompromitace.

Jakékoli zjištění naznačující přítomnost malignity může být důvodem k doplnění vhodné zobrazovací metodě, CT nebo MRI.

Zvláštní příprava na zajištění dýchacích cest

U překrývajících se syndromů je pozorována skeletální deformita s omezeným pohybem v temporomandibulárním kloubu a krční páteře, takže podrobné předanestetické hodnocení je neocenitelné. Videolaryngoskop, fibrooptický bronchoskop, LMA, buzie by měly být připraveny vzhledem k očekávání obtížného zajištění dýchacích cest.

Riziko aspirace je vysoké kvůli špatné koordinaci polykání, shromažďování sekretu ve valekulách, ezofageálnímu refluxu v důsledku diafragmatické slabosti, sníženému vyprazdňování žaludku a snížené motilitě střeva. Proto je třeba použít vhodnou strategii k ochraně dýchacích cest. Rapid sequence induction (RSI) může do určité míry snížit riziko

aspirace. RSI se také doporučuje v případě perforace jícnu, aby se zabránilo zhoršení pneumomediastina a šíření obsahu jícnu dále do mediastina. Pokud se zvažuje laváž hrudníku, může být nutná biluminální intubace.

Zvláštní příprava před podáním krevních derivátů

Žádná.

Zvláštní příprava před zahájením antikoagulace

U pacientů s dermatomyozitidou / polymyozitidou je zvýšený výskyt žilní tromboembolie a riziko se zvyšuje s věkem, imunoglobulinovou terapií, steroidy a dalšími komorbiditami. Pacienti mohou mít dlouhodobou antitrombotickou profylaxi. Doporučuje se, aby pacienti měli zavedenou perioperační antitrombotickou profylaxi. Riziko pokračování podávání antikoagulancií v perioperačním období by mělo být pečlivě zváženo po diskuzi s chirurgy vzhledem k riziku krvácení.

Zvláštní opatření při polohování, transportu a mobilizaci pacienta

Pacienti mohou mít abnormality a deformace kloubů, což činí správné polohování velmi náročným. Trendelenburgova poloha během úvodu do celkové anestézie může snížit riziko aspirace. Křehkost kůže a osteoporóza jsou běžné při dlouhodobé léčbě steroidy, a proto je nutné použít odpovídající vypořádání pro kostní výčnělky. Adekvátní termomanagement je důležitý, pokud je přítomen Raynaudův jev.

Interakce chronické medikace a anesteziologických agens

Většina pacientů užívá dlouhodobě léky, jako jsou steroidy nebo imunosupresiva. Cyklofosfamid a doxorubicin mohou způsobit kardiomyopatii, myositidu, arytmiie a srdeční selhání, což může vést k tomu, že pacienti budou velmi citlivě reagovat na kardiodepresivní účinky po podání indukčních anestetik. Pečlivá titrace léků je proto nanejvýš důležitá. Cyklofosfamid může také způsobit hepatocelulární selhání, a proto u léků metabolizovaných játry je třeba upravit dávkování. Cyklofosfamid inhibuje pseudocholinesterázu, a proto může prodloužit dobu působení sukcinylcholinu. Současné použití NSAIDs s methotrexátem může snížit jeho vylučování, což může vést k potenciálně fatální toxicitě, proto je potřeba používat NSAIDs uvážlivě.

Anesteziologický postup

Časté hospitalizace a intravenózní medikace mohou znesnadnit zavedení i.v. vstupu. Svalové kontraktury a abnormality kloubů mohou rovněž přispět k jeho obtížnému zajištění.

Primární obavy jsou obtížné zajištění dýchacích cest, použití svalových relaxancií a riziko aspirace.

Manipulace s dýchacími cestami může být problematické kvůli svalovým kontrakturám. Riziko obtížného zajištění dýchacích cest a možné komplikace by měly být vyhodnoceny předoperačně a podle toho by měl být vytvořen plán anestezie. Awake intubace, použití fiberoptického bronchoskopu nebo videolaryngoskopu mohou pomoci při zajištění DC.

Existují protichůdné důkazy týkající se použití svalových relaxancií. Pacienti mohou mít abnormální odpověď na svalová relaxancia. Pokud chirurgický zákrok nevyžaduje svalovou relaxaci, je nejlepší se jí vyhnout.

Použití sukcinylcholinu se zpravidla nedoporučuje pro riziko hyperkalémie. Riziko maligní hypertermie není prokázáno. Depolarizačním myorelaxanciím se preferenčně vyhýbáme ve prospěch rychle působících nedepolarizujících svalových relaxancií. Byl zaznamenán prodloužený účinek a zpožděný nástup nedepolarizujících svalových relaxancií. Bylo hlášeno prodloužené trvání myorelaxace u vekuronu a pankuronu. Opožděný nástup a prodloužené trvání rokuronu je popsáno v literatuře. Existují zprávy o zvýšené citlivosti na atrakurium. Titrace svalových relaxancií na základě sledování TOF může zabránit předávkování a zpožděnému zotavení. Steroidem indukovaná myopatie může dále zvýšit citlivost na myorelaxancia, proto je nejlepší přístup titrace. Pro zvrát svalových relaxancií není zdokumentovaná žádná odchylka od normálního postupu. Existují protichůdné zprávy o nástupu účinku sugammadexu, zdá se však, že jeho účinnost je stejná jako u normálních pacientů.

Další výzvou je ochrana dýchacích cest před aspirací. RSI a modifikovaný tlak na krikoidní chrupavku (Sellickův hmat) mohou do určité míry zabránit aspiraci. Extubace se doporučuje po dosažení odpovídajících dechových objemů a vitální kapacity a při plném probuzení pacienta, nejlépe v poloze na boku, aby nedošlo k případnému vdechnutí. Zprávy o použití LMA (klasické nebo typu „Proseal“) pro operace u těchto pacientů existují, nicméně s ohledem na vysoké riziko aspirace, je nejlépe se jejímu použití vyhnout.

Indukční anestetika se mají používat opatrně vzhledem k vysokému výskytu kardiomyopatie a srdečního selhání. Kardiostabilní léky, jako je etomidát, mohou být titrovány. Je nezbytné být připraven na různé poruchy srdečního rytmu a abnormality vedení. Opioidy se musí používat opatrně, aby se zabránilo respirační depresi.

Intersticiální plicní onemocnění a jiná plicní onemocnění do značné míry zvyšují perioperační mortalitu a nemocnost. Doporučuje se předoperační posouzení s hodnocením tohoto rizika. Poloha na zádech a anestezie mohou zhoršovat oxygenaci a ventilaci. Po celkové anestezii může být extubace obtížná a pacient může vyžadovat ventilační podporu.

Regionální anestezie je preferována, kdykoli je to možné, protože může předcházet komplikacím souvisejícím s aspirací a nutností sledovat svalovou relaxaci. Deformity a svalové kontraktury však mohou ztěžovat polohování k spinální nebo epidurální anestezii. Nízko dávková spinální anestézie zabraňuje respirační kompromitaci asociované s vysokým spinálním blokem. Současná epidurální suplementace může prodloužit dobu trvání anestézie a pomoci titrovat dávku anestetik s daleko nižším rizikem rozvoje vysoké spinální blokády. Periferní nervové bloky by se měly používat vždy, když je to možné.

Není hlášeno mnoho případů anestezie u dětských pacientů s dermatomyozitidou. Stejně jako u dospělých se depolarizujícím svalovým relaxanciím přednostně vyhýbá. Pečlivá titrace nedepolarizujících myorelaxancií je nutná. Dýchací cesty mohou být obtížné kvůli kloubním kontrakturám spojených s kalcinózou, což omezuje polohování nebo rozsah pohybu.

Steroidy jsou nejčastější léky používané k léčbě DM a mohou způsobovat hyperglykémii, křehkost kůže a osteoporózu. Důležitá je kontrola krevního cukru před, a i v průběhu operace.

Stresová dávka je nutná, pokud je pacient v režimu vysoké dávky steroidů.

Přísná asepse je důležitá, protože většina pacientů je na chronických imunosupresivech.

Zvláštní či doplňující monitorace

Kromě standardního monitorování, jako je pulzní oxymetrie, EKG, krevní tlak, EtCO₂, monitorace plynu a teploty, by se mělo v závislosti na případu a komorbiditách pacienta zahrnout další doplňkové monitorování.

Kardiomyopatie, srdeční selhání nebo plicní hypertenze by měla podle potřeby zahrnovat monitoraci arteriálního krevního tlaku, centrálního žilního tlaku, tlaku v plicnici a transesofageální echokardiogram. TOF monitorace je velmi důležitá pro dávkování svalových relaxancií, protože dermatomyositida je progredující svalová nemoc s rekurentními vzplanutími a určitou reziduální slabostí. Je nezbytné sledovat neuromuskulární blokádu před (baseline) i po podání myorelaxancií. Titrace dalších dávek myorelaxancií by měla vycházet z monitorace úrovně blokády.

Přiměřený NIF (Negative Inspiratory Force) a vitální kapacita před extubací mohou také svědčit o dostatečné svalové síle a být prediktorem optimálního weaningu, což může zabránit rozvoji komplikací z hypoventilace a aspirace.

Možné komplikace

Aspirační pneumonie, reziduální svalová blokáda, ventilační nedostatečnost / deprese jsou pravděpodobné v pooperačním období.

Pooperační péče

Je nanejvýš důležité sledovat adekvátní ventilaci a zabránit aspiraci. U pacientů s Raynaudovým fenoménem je životně důležité udržovat normotermii. Opioidům v léčbě bolesti se, pokud možno, vyhýbáme pro riziko respirační deprese, nebo opioidy s krátkým účinkem mohou být používána s opatrností. K prevenci atelektáz u břišních výkonů by měly být použity k tlumení bolesti další doplňkové přístupy, jako je epidurální analgezie nebo transverzální abdominální blok (TAP).

Pacienti po dlouhých operacích s významnými ztrátou tekutin, se srdečním nebo plicním postižením nebo reziduální svalovou slabostí mohou profitovat z umělé plicní ventilace a monitorování na ICU.

Akutní komplikace spojené s nemocí a její vliv na průběh a zotavení z anestezie

Přetrvávající svalová slabost po zákroku může být výsledkem reziduální svalové blokády nebo jako důsledek svalové slabosti způsobené samotným onemocněním nebo myositidou. Prvnímu lze zabránit tím, že se vyhneme svalovým relaxanciím, pokud to lze, nebo titrujeme jejich dávku dle monitorace TOF. Adekvátní reverze svalové blokády a umělá plicní ventilace jsou vhodné terapeutické přístupy.

Respirační kompromitace může být také způsobena předávkováním opioidy a může být zvrácena naloxonem, pokud se to považuje za nezbytné.

Je bezpečnější ventilovat pacienty, dokud se neobnoví dostatečná svalová síla a dokud nebude dýchací síla normalizována, než je extubovat a vystavovat hypoxii a aspiračnímu riziku.

Ambulantní anestezie

I když pacienti nemají žádnou reziduální svalovou slabost nebo se z ní dostatečně zotavili, stres z chirurgického zákroku a anestetika samotná mohou způsobit určitý stupeň svalové slabosti, což způsobuje, že pacienti jsou náchylní k respirační depresi nebo aspiraci. Je rozumné pacienta po výkonu monitorovat, aby se zabránilo komplikacím.

Krátké výkony v lokální anestezii bez použití sedativ mohou být prováděny v režimu ambulantní anestezie. Pooperační monitorace a případné propuštění do domácí péče by se měla řídit uvážlivým přístupem k rozsahu chirurgického zákroku, závažnosti nemoci a požadavku na opioidy k tlumení bolesti. Práh pro rozhodnutí k příjmu pacienta k noční observaci by měl být v případě dermatomyositidy velmi nízký.

Porodnická anestezie

Těhotenství může exacerbovat základní onemocnění. Regionální anestezie je považována za bezpečnou pro císařský řez u těhotných žen.

Těhotenství zvyšuje riziko aspirace a adekvátní profylaxe a preventivní opatření by měla provedena. Pokud je plánována celková anestezie, doporučuje se jednoznačně RSI.

Reference:

1. Selva-O'Callaghan A, Fernández-Luque A, Martínez-Gómez X, Labirua-Isturburu A, VilardellTarrés M. Venous thromboembolism in patients with dermatomyositis and polymyositis. *Clin Exp Rheumatol* 2011 Sep-Oct;29(5):846-9
2. Rajat Lahoria, Duygu Selcen, Andrew G. Engel. Microvascular alterations and the role of complement in dermatomyositis. *Brain journal of Neurology* 16 May 2016
3. Gitiaux C, Kostallari E, Lafuste P, Authier FJ, Christov C, Gherardi RK. *Ann Rheum Dis.* 2013 Mar ;72(3) :445-52. Whole microvascular unit deletions in dermatomyositis.
4. Chung WS, Lin CL, Sung FC, Lu CC, Kao CH. Increased risk of venous thromboembolism in patients with dermatomyositis/polymyositis: a nationwide cohort study. *Thromb Res* 2014 Sep;134(3):622-6
5. David H. Chestnut, Cynthia A Wong, Lawrence C Tsen, Warwick D Ngan Kee, Yaakov Beilin, Jill Mhyre. Chestnuts obstetrics: Principals and Practice
6. Fauzia A Khan, Iffat Anjum, Rehana S. Kamal. Anaesthetic hazards in dermatomyositis. *Journal of Pakistan medical association*; pg 69-71
7. Shweta R Yemul-Golhar, Pradnya M Bhalerao, Sunita M Khedkar, Shashank S Shettar, and Kalpana V Kelkar. Dermatomyositis with scleroderma-overlap syndrome and its anaesthetic implications. *Indian J Anaesth.* 2011 May-Jun; 55(3):316-317
8. Ueki M, Tosaki Y, Ogli K, Uefuji T. Anesthetic management of a patient with dermatomyositis-- clinical observation of the effect of muscle relaxants. *Masui* 1989 Nov;38(11):1505-8
9. Sharma S, Jayaraman L, Sethi N, Sood J. anaesthetic management for laparoscopic cholecystectomy in two patients with biopsy proven polymyositis. *Indian J Anaesth.* 2007;51 (1):43-46
10. Flusche G, Unger-Sargon J, Lambert DH: Prolonged neuromuscular paralysis with vecuronium in a patient with polymyositis. *Anesth Analg* 1987;6:188-190
11. Kendigelen, Pinar; Tutuncu, Ayse Cigdem; Ashyralyyeva, Gulruh; Hamamcioglu, Elif Aybike; Kaya, Guner. Sugammadex usage in a patient with dermatomyositis. *Journal of Clinical Anesthesia* 27.5 (2015):438-439
12. Jinnin M. Myositis and the skin: cutaneous manifestations of dermatomyositis *Brain Nerve.*2013 Nov;65(11):1283-90
13. Michael K. Urban MD, PhD. Anesthesia and uncommon diseases. *Muscle Diseases Anesthesia and Uncommon Diseases, Chapter 9, 296-318*
14. Johns R, Finholt D, Stirt J. Anaesthetic management of a child with dermatomyositis. *Canadian Anaesthetists' Society Journal* 1986 Jan;33(1)71-74
15. Suzuki T, Nameki K, Shimizu H, Shimizu Y, Nakamura R, Ogawa S. Efficacy of rocuronium and sugammadex in a patient with dermatomyositis. *Br J Anaesth.* 2012 Apr;108(4):703
16. Ito T, Kusunom S, Kawamoto M, Yuge O. Validity of intraoperative administration of dexmedetomidine in a patient with dermatomyositis-derived respiratory failure. *Masui* 2006 Oct ;55(10):1243-6
17. Röcklein S, Gebert M, Baar H, Endsberger G. Neuromuscular blockade with atracurium in dermatomyositis. *Anaesthesist.* 1995 Jun;44(6) :442-4
18. Ganta R, Campbell I T, Mostafa S M. Anesthesia and acute dermatomyositis/ Polymyositis. *British journal of anaesthesia* 06/1988;60(7):854
19. Bharati S, Chowdhury T. Role of subarachnoid block in patient with dermatomyositis. *Saudi J Anaesth* 2012 Oct-Dec;6(4):435
20. Wood, M. W., McNeill, E., Mims, J. W. and Wright, S. C. (2013), Dysphonia and dermatomyositis: An unusual manifestation. *The Laryngoscope* 123:460-462
21. Shrestha GS, Aryal D. Anaesthetic management of a patient with dermatomyositis and valvular heart disease. *Kathmandu Univ Med J (KUMJ)* 2012 Apr-Jun;10(38):100-2
22. Bahk JH, Han SM, Kim SD. Management of difficult airways with a laryngeal mask airway under propofol anaesthesia. *Paediatr Anaesth* 1999;9(2):163-6
23. RP Gehdoo. Anticancer chemotherapy and its anesthetic implications (current concepts) *Indian J Anaesth* 2009 feb;53(1):18-29
24. Neil Martin, Charles K. Li, and Lucy R. Wedderburn. Juvenile dermatomyositis: new insights and new treatment strategies. *Ther Adv Musculoskelet Dis* 2012 Feb;4(1):41-50.

Datum poslední úpravy: Zář 2016 (přeloženo červen 2020)

Toto doporučení bylo připraveno:

Autoři

Shweta Yemul-Golhar, Anaesthesiologist, B.J. Medical College, Pune, India

Shweta.golhar@gmail.com

Prohlášení: Autoři **nemají** žádný finanční ani jiný konkurenční zájem na zveřejnění. Příprava tohoto doporučení nebyla honorována.

Toto doporučení bylo recenzováno:

Recenzenti

Peer revcenzent 1

Pinar Kendigelen, Department of Anesthesiology and Intensive Care, Cerrahpasa Medical Faculty, Istanbul University, Turkey

pinarken@gmail.com

Peer recenzent 2

Cyril Gitiaux, Service des explorations fonctionnelles neurologiques, Centre de référence des maladies neuromusculaires, Hôpital universitaire Necker-Enfants malades-Paris, France

cyril.gitiaux@nck.aphp.fr

Prohlášení: Recenzenti neměli žádný finanční ani jiný prospěch z provedení recenze.

Toto doporučení bylo přeloženo do českého jazyka:

Překladatel:

Martina Klincová, anesteziolog, Klinika dětské anesteziologie a resuscitace, Fakultní nemocnice Brno a Lékařská fakulta Masarykovy univerzity, Fakultní nemocnice Brno, Brno, Česká republika

klincova.martina@smi.cz

Editoři českého překladu

Martina Kosinová, **Martin Vavřina**, **Martina Klincová**, **Petr Štourač**, Klinika dětské anesteziologie a resuscitace, Fakultní nemocnice Brno a Lékařská fakulta Masarykovy univerzity, Brno, Česká republika, **Olga Smékalová**, Klinika anesteziologie, resuscitace a intenzivní medicíny, Fakultní nemocnice Plzeň a Lékařská fakulta Univerzity Karlovy v Plzni, Plzeň, Česká republika

Záštitá překladu do českého jazyka:

<https://www.csarim.cz/>

<https://www.akutne.cz/>