

Doporučení pro vedení anestezie u

Cystické fibrózy

Název nemoci: Cystická fibróza

ICD 10: E84.0

Synonyma: mukoviscidóza

Souhrn o nemoci:

Cystická fibróza (CF) je autozomálně recesivní systémová porucha, která je primárně charakterizována chronickými plicními infekcemi, bronchiektázií, exokrinní nedostatečností slinivky a zvýšenou koncentrací sodíku a chloridů v potu.

Přibližně v 70 % případů je onemocnění způsobeno delecí kodonu pro fenylalanin v pozici 508 na chromozomu 7, běžně označované jako DeltaF508. To vede k defektní biosyntéze transmembránového regulátoru vodivosti cystické fibrózy (CFTR), proteinu na apikální straně epiteliálních buněk většiny exokrinních žláz. V důsledku toho dochází ke špatné výměně molekul chloridů, sodíku a vody a dochází k nahromadění viskózního hlenu, postižení sekrece pankreatu, tenkého střeva, bronchiálního stromu, žlučových cest a pohlavních žláz. Navíc může dojít k nadměrné ztrátě sodíku i chloridu přes potní žlázy [1,2].

V evropské populaci se objevuje 1 případ na 2000–3000 narozených dětí bílé rasy. CF je nejčastější zděděné metabolické onemocnění mezi bělochy. Pokroky v metodách léčby vedly k navýšení průměrné délky života přibližně na 40 let. Je to tedy doprovázeno stálým vzestupem prevalence. Nepochybně to vede k tomu, že se s pacienty s cystickou fibrózou můžeme čím dál častěji potkat i mimo specializovaná centra [5].

Medicína se stále vyvíjí



Možná nové znalosti

Každý pacient je jedinečný

Možná špatná diagnóza



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

Typické výkony

- Nosní polypektomie
- ORL výkony
- Vyšetření nebo léčba gastrointestinálních poruch
- Zavedení vyživovací sondy (PEG)
- Bronchoskopie, bronchoalveolární laváž
- Gastrointestinální endoskopie
- Skleroterapie jícnových varixů u portální hypertenze
- Transplantace plic

Typ anestezie

Viz níže – Anesteziologický postup.

Nezbytná doplňková předoperační vyšetření (vedle standardní péče)

Vzhledem k dlouhotrvající vazbě na specializovaná centra mají pacienti s CF velké povědomí o jejich nemoci. U postižených pacientů a jejich rodičů se výrazně projevuje zvýšená míra depresivních příznaků (děti: 29 %, matky 35 %, otcové: 23 %) [7]. Respektování jejich zkušeností a obav je důležitým faktorem pro získání důvěry [8].

Anamnéza týkající se diagnózy a progresu onemocnění by se měla především zaměřit na informace o dechových obtížích, projevy nemoci, plicní funkce a test tolerance zátěže. Vyšetření na přítomnost kašle, kvality a množství produkce hlenu, respirační infekce a bronchiální hyperreaktivita jsou nezbytnými součástmi předoperačního hodnocení [8]. Úroveň fyzické aktivity pacienta, stejně jako počet předchozích hospitalizací, může sloužit jako prognostický marker a může naznačovat zvýšené riziko perioperačních plicních komplikací [9,10]. Při předoperačním hodnocení by mělo být zvaženo kontaktování pneumologa, ke kterému pacient dochází.

V akutních situacích by se základní informace, které potřebujeme získat, měly soustředit na časový průběh plicních projevů nemoci, současnou toleranci fyzické zátěže, nedávné hospitalizace, plicních infekce a historii užívání antibiotik. Pro intra- a pooperační léčbu jsou nezbytné další informace o pacientově zdravotním stavu, zaměřující se na diabetes mellitus, exokrinní nedostatečnost pankreatu a onemocnění jater [5].

Diagnostická metody: V důsledku CF (např. bronchiektázie) se může často vyskytnout obstrukční plicní nemoci s oploštěním bránice s prominujícím retrosternálním prostorem, což se objeví se na rentgenu hrudníku [11]. CT může objasnit rozsah bronchiektázie. To však ne vždy koreluje se skutečnou kapacitou pacienta [12]. Radiologické nálezy jsou proto vhodné pro stanovení rozsahu „air trappingu“ a popisu progresu nemoci. K plánování anesteziologického managementu vzhledem ke stádiu onemocnění je však zapotřebí dalších měření funkce plic [5].

Spirometrie: Typickým obrazem klasického fenotypu CF je obstrukční onemocnění dýchacích cest na základě bronchiektázií. Změny FEV1 tedy mohou indikovat závažnost a progresi onemocnění. Průměrné snížení FEF25–75 u mladých pacientů v předškolním věku je 7,5 % (CI 0,9 až 13,6) [13]. Průběh nemoci může být charakterizován dalším poklesem dynamických parametrů plic [5].

Jiné komplikace, jako jsou prodloužené exspirium, kašel a infekce *Pseudomonas aeruginosa*, může nezávisle vyvolat další snížení plicních funkcí. Další faktory, které jsou u pacientů spojeny se sníženým FEV1, jsou také zvýšené hodnoty testů jaterních funkcí, pankreatická nedostatečnost, ženské pohlaví a nižší tělesná hmotnost [13,14].

Analýza krevních plynů: Významně snížený poměr ventilace a perfuze může vyvolat částečné až globální respirační selhání. To může mít za následek zvýšenou plicní rezistenci, hypertrofii pravé komory a vývoj cor pulmonale s pravostranným srdečním selháním.

Analýza krevních plynů se doporučuje, aby se zabránilo pooperačním komplikacím u případů s pokročilým nebo dekompenzovaným průběhem CF. Měla by být provedena zvláště u pacientů na domácí ventilaci. Může být však vynechána u pacientů s mírným nebo stabilním onemocněním dýchacích cest [5].

Transtorakální srdeční echokardiografie: Plicní hypertenze se vyvíjí u velké části pacientů s CF a silně koreluje s hypoxémií, nezávislou na plicní funkci [15]. Echokardiografie může být použita k ozřejmení příznaků plicní hypertenze jako je srdeční hypertrofie nebo dilatace pravé komory.

Testy funkce jater: Pacienti s cystickou fibrózou s jaterním onemocněním (CFLD) mívají závažnější fenotyp než pacienti bez onemocnění jater [16]. CFLD může postupovat k progresivní biliární fibróze a cirhóze s koagulopatií, změnou metabolismu léčiv a snížením FEV1. U selektivní případy s více než 1,5násobným zvýšením hladiny jaterních enzymů by měla být zvažována další vyšetření jako ERCP.

Zvláštní příprava na zajištění dýchacích cest

Během posledních 50 let byla specifická morbidita a úmrtnost pacientů s CF dramaticky snížena moderními technikami, nyní dosahují úrovně zdravých lidí [17-19]. Přestože plicní komplikace u pacientů s CF přetrvávají i přes léčbu, u komplexních intervencí bylo anestetické riziko minimalizováno [20].

Zejména u mladých pacientů s CF závažnost onemocnění často koreluje s dráždivostí dýchacích cest. Kromě toho je známo, že u pacientů s CF se vyskytují časté infekce nosních dutin. Tyto infekce jsou považovány za potenciální spouštěče bronchospasmů kvůli tvorbě postnazálních sekretů, které často doprovázejí sinusovou infekci [21]. K léčbě těchto bronchospasmů obvykle postačují beta-agonisté. V souladu s tím jsou tyto léky doporučeny pro pacienty s významnou obstrukcí dýchacích cest před úvodem do anestezie, během udržovací fáze a před ukončením anestezie [5]. Relaxace, při které by hladká svalovina dýchacích cest ztratila tonus, by mohla přispět k paradoxní obstrukci dýchacích cest (toto hrozí přibližně u 10–20 % pacientů s CF). Tito pacienti potřebují k zajištění ventilace udržení tonu hladké svaloviny dýchacích cest poškozených bronchiektaziemi.

Vzhledem k vysokému výskytu nosních polypů je třeba se vyhnout nasotracheální intubaci [24].

Významná produkce bronchiálních sekretů může během mechanické ventilace způsobit zvýšený odpor dýchacích cest a následně zvýšit riziko plicního barotraumaty vyvolaného ventilací [25]. Předoperační respirační fyzioterapie může pomoci snížit vylučování hlenu a pomoci takto udržovat dostatečnou oxygenaci a ventilaci během úvodu do anestezie a těsně po intubaci. Není-li to dostačující, může být prospěšná segmentová nebo subsegmentální bronchoalveolární laváž [5].

Zvláštní příprava před podáním krevních derivátů

Mnoho pacientů s cystickou fibrózou jsou kandidáty na transplantaci plic [26]. Proto je vhodné vyhnout se podání transfúze, aby se snížilo riziko jakékoli protilátkové reakce a produkce před potenciální transplantací.

Zvláštní příprava před zahájením antikoagulace

Viz výše – Nezbytné další diagnostické postupy (předoperační), Testy jaterních funkcí.

Zvláštní opatření při polohování, transportu a mobilizaci pacienta

Pacienti s CF mají často podváhu. Zvláštní pozornost by měla být věnována místům komprese během dlouhých chirurgických zákroků, aby nevznikaly dekubity.

Interakce chronické medikace a anesteziologických agens

Není hlášeno.

Anesteziologický postup

Anesteziologický přístup k pacientům s CF by měl být prováděn se zvláštní pozorností k dosažení minimální respirační deprese a optimální regenerace plicní funkce na konci operace [8]. Zvláštní pozornost by měla být věnována pooperační léčbě bolesti. Potenciální riziko respirační deprese vyvolané opioidy musí být vyváжено snížením rizika omezené spontánní ventilace v důsledku nedostatečné analgezie. Mezi další terapeutické strategie patří perioperační infuze lidokainu i.v., podávání ketaminu nebo aplikace NSAID.

Aby se zabránilo rizikům mechanické ventilace, jsou regionální nebo neuroaxiální blokády vhodnou alternativou pro celkovou anestézii. Pro jejich dlouhotrvající analgetický účinek nejen snižují pooperační potřebu opioidů [27], ale umožňují vyhnout se manipulaci s dýchacími cestami během zákroku. Tím také snižují míru následných komplikací, jako je respirační deprese a plicní infekce [28-32]. V případě nutné celkové anestezie může být výhodné využití bronchodilatačních účinků inhalačního anestetika, např. sevofluranu [33]. Nedostatek objemu může vyvolat u pacientů s CF kolaps sliznic kvůli jejich omezené bronchiální lubrikaci. V důsledku toho je nezbytná odpovídající tekutinová léčba, aby se minimalizovalo riziko mukózní obstrukce dolních dýchacích cest [34,35].

Je třeba se vyvarovat reziduální neuromuskulární relaxaci, lze použít techniku TOF ratio.

Před koncem anestezie lze provádět recruitment manévry. Spontánně dýchající pacient by měl být extubován co nejdříve. [37].

Zvláštní či doplňující monitorace

Perioperační monitorování je založeno na výše uvedených požadavcích na management dýchacích cest a anestezie, jakož i na aktuálních guidelines odborných společností.

Zvláštní pozornost by měla být věnována závažným perioperačním komplikacím, jako jsou obstrukce DC viskózními sekrety, bronchiální hyperreaktivita a hypoxémie. Dále je nutné brát v potaz změněné metabolismy léčiv v důsledku snížené aktivity pseudocholinesterázy, stejně jako případný nedostatek faktorů krevní srážlivosti v případě jaterní dysfunkce.

U pacientů s CF je vzácně pozorována ketoacidóza a symptomatická hyperglykémie. Anestezie a chirurgický zákrok vyvolávají perioperační stres, a tedy potenciálně ovlivňují hladinu glukózy v krvi. Proto by měla být glukóza pečlivě sledována každé 2 hodiny a udržována na hladinách pod 180 mg/dl (10 mmol/l) [38,39].

Možné komplikace

Není hlášeno.

Pooperační péče

Pooperační bolest může omezovat dýchací funkce, zejména po zákrocích břišní a hrudní chirurgie [40]. Postižení pacienti mohou mít snížený dechový objem, nedostatečnou schopnost kašlat a zvýšenou náchylnost k pooperačním respiračním komplikacím [41]. Je prokázáno, že koncepty multimodálního ovlivnění pooperační bolesti vedou k rychlejšímu zotavení a zkrácení pobytu v nemocnici [42,43]. Kromě toho je v oblasti pooperační regenerace často pozorována úzkost, kterou lze však zvládnout pomocí dostatečného vysvětlení, hypnózy nebo léků.

Neinvazivní ventilace může kladně ovlivnit průběh rekonvalescence během bezprostředního pooperačního období a měla by být pro pacienty s CF vždy k dispozici. Pacienti s domácí mechanickou ventilací by měli mít okamžitý přístup k jejich osobním zařízením.

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

Není hlášeno.

Ambulantní anestezie

Ambulantní anestezie by měla být prodiskutována s pneumologem i pacientem. Tato volba závisí vždy na konkrétním chirurgickém zákroku, stavu pacienta a vzdálenosti mezi nemocnicí a domovem.

Porodnická anestezie

Není hlášeno.

Reference:

1. Davis PB. Cystic fibrosis since 1938. *Am J Respir Crit Care Med* 2006; 173(5): 475-82
2. Jiang C, Finkbeiner WE, Widdicombe JH, McCray JPB, Miller SS. Altered fluid transport across airway epithelium in cystic fibrosis. *Science* 1993; 262(5132): 424-7.
3. Bobadilla JL, Macek M, Jr., Fine JP, Farrell PM. Cystic fibrosis: a worldwide analysis of CFTR mutations-correlation with incidence data and application to screening. *Hum Mutat* 2002; 19(6): 575-606.
4. Farrell PM. Improving the health of patients with cystic fibrosis through newborn screening. Wisconsin Cystic Fibrosis Neonatal Screening Study Group. *Adv Pediatr* 2000; 47:79-115
5. Boyle MP. Adult cystic fibrosis. *JAMA* 2007; 298(15):1787-93.
6. Hewer SC, Tyrrell J. Cystic fibrosis and the transition to adult health services. *Arch Dis Child* 2008; 93(10): 817-21
7. Smith BA, Modi AC, Quittner AL, Wood BL. Depressive symptoms in children with cystic fibrosis and parents and its effects on adherence to airway clearance. *Pediatr Pulmonol* 2010; 45(8):756-63
8. Huffmyer JL, Littlewood KE, Nemergut EC. Perioperative management of the adult with cystic fibrosis. *Anesth Analg* 2009;109(6):1949-61
9. Baghaie N, Kalilzadeh S, Hassanzad M, Parsanejad N, Velayati A. Determination of mortality from cystic fibrosis. *Pneumologia* 2010; 59(3):170-3
10. Girish M, Trayner J, E., Dammann O, Pinto-Plata V, Celli B. Symptom-limited stair climbing as a predictor of postoperative cardiopulmonary complications after high-risk surgery. *Chest* 2001;120(4):1147-51
11. Burki NK, Krumpelman JL. Correlation of pulmonary function with the chest roentgenogram in chronic airway obstruction. *Am Rev Respir Dis* 1980;121(2):217-23
12. Edwards EA, Narang I, Li A, Hansell DM, Rosenthal M, Bush A. HRCT lung abnormalities are not a surrogate for exercise limitation in bronchiectasis. *Eur Respir J* 2004;24(4):538-44
13. Kozłowska WJ, Bush A, Wade A, et al. Lung function from infancy to the preschool years after clinical diagnosis of cystic fibrosis. *Am J Respir Crit Care Med* 2008; 178(1):42-9
14. Konstan MW, Morgan WJ, Butler SM, et al. Risk factors for rate of decline in forced expiratory volume in one second in children and adolescents with cystic fibrosis. *J Pediatr* 2007; 151(2): 134-9,9.e1
15. Yankaskas JR, Marshall BC, Sufian B, Simon RH, Rodman D. Cystic fibrosis adult care: consensus conference report. *Chest* 2004; 125(1 Suppl):1S-39S
16. Rowland M, Gallagher CG, O'Laoide R, et al. Outcome in cystic fibrosis liver disease. *Am J Gastroenterol* 2011;106(1):104-9
17. Doershuk CF, Reyes AL, Regan AG, Matthews LW. Anesthesia and surgery in cystic fibrosis. *Anesth Analg* 1972; 51(3):413-21
18. Lamberty JM, Rubin BK. The management of anaesthesia for patients with cystic fibrosis. *Anaesthesia* 1985;40(5):448-59
19. Salanitro E, Klonymus D, Rockow H. Anesthetic experience in children with cystic fibrosis of the pancreas. *Anesthesiology* 1964; 25: 801-7
20. Robinson DA, Branthwaite MA. Pleural surgery in patients with cystic fibrosis. A review of anaesthetic management. *Anaesthesia* 1984; 39(7):655-9
21. Slavin RG. Sinusitis in adults and its relation to allergic rhinitis, asthma, and nasal polyps. *J Allergy Clin Immunol* 1988; 82(5 Pt 2):950-6
22. Gibson RL, Burns JL, Ramsey BW. Pathophysiology and management of pulmonary infections in cystic fibrosis. *Am J Respir Crit Care Med* 2003;168(8):918-51
23. Weinberger M, Abu-Hasan M. Pseudo-asthma: when cough, wheezing, and dyspnea are not asthma. *Pediatrics* 2007;120(4):855-64
24. Daniel S. Infection and inflammation CF: management of the basics upper airway diseases. *Paediatr Respir Rev* 2006; 7 Suppl 1:S154-5
25. Clarke RC, Kelly BE, Convery PN, Fee JP. Ventilatory characteristics in mechanically ventilated patients during manual hyperventilation for chest physiotherapy. *Anaesthesia* 1999; 54(10):936-40.
26. Kerem E, Reisman J, Corey M, Canny GJ, Levison H. Prediction of mortality in patients with cystic fibrosis. *N Engl J Med* 1992; 326(18):1187-91
27. Harukuni I, Yamaguchi H, Sato S, Naito H. The comparison of epidural fentanyl, epidural lidocaine, and intravenous fentanyl in patients undergoing gastrectomy. *Anesth Analg* 1995; 81(6):1169-74.

28. Groeben H. Epidural anesthesia and pulmonary function. *J Anesth* 2006;20(4):290-9
29. Rodgers A, Walker N, Schug S, et al. Reduction of postoperative mortality and morbidity with epidural or spinal anaesthesia: results from overview of randomised trials. *BMJ* 2000; 321(7275):1493
30. Koppert W, Weigand M, Neumann F, et al. Perioperative intravenous lidocaine has preventive effects on postoperative pain and morphine consumption after major abdominal surgery. *Anesth Analg* 2004; 98(4): 1050-5, table of contents
31. Southworth S, Peters J, Rock A, Pavliv L. A multicenter, randomized, double-blind, placebocontrolled trial of intravenous ibuprofen 400 and 800 mg every 6 hours in the management of postoperative pain. *Clin Ther* 2009; 31(9):1922-35
32. Zakine J, Samarcq D, Lorne E, et al. Postoperative ketamine administration decreases morphine consumption in major abdominal surgery: a prospective, randomized, double-blind, controlled study. *Anesth Analg* 2008;106(6):1856-61
33. Volta CA, Alvisi V, Petrini S, et al. The effect of volatile anesthetics on respiratory systém resistance in patients with chronic obstructive pulmonary disease. *Anesth Analg* 2005; 100(2):348-53
34. Mall M, Grubb BR, Harkema JR, O'Neal WK, Boucher RC. Increased airway epithelial Na⁺ absorption produces cystic fibrosis-like lung disease in mice. *Nat Med* 2004; 10(5): 487-93.
35. Randell SH, Boucher RC. Effective mucus clearance is essential for respiratory health. *Am J Respir Cell Mol Biol* 2006; 35(1):20-8
36. Kopman AF, Yee PS, Neuman GG. Relationship of the train-of-four fade ratio to clinical signs and symptoms of residual paralysis in awake volunteers. *Anesthesiology* 1997;86(4):765-71
37. Schechter MS. Airway clearance applications in infants and children. *Respir Care* 2007; 52(10): 1382-90; discussion 90-1
38. Robertshaw HJ, Hall GM. Diabetes mellitus: anaesthetic management. *Anaesthesia* 2006; 61(12):1187-90
39. Mackie AD, Thornton SJ, Edenborough FP. Cystic fibrosis-related diabetes. *Diabet Med* 2003; 20(6): 425-36
40. Craig DB. Postoperative recovery of pulmonary function. *Anesth Analg* 1981; 60(1): 46-52.
41. Liu S, Carpenter RL, Neal JM. Epidural anesthesia and analgesia. Their role in postoperative outcome. *Anesthesiology* 1995;82(6):1474-506
42. Kehlet H. Multimodal approach to control postoperative pathophysiology and rehabilitation. *Br J Anaesth* 1997;78(5): 606-17
43. Kehlet H, Wilmore DW. Multimodal strategies to improve surgical outcome. *Am J Surg* 2002; 183(6):630-41.

Datum poslední úpravy: červenec 2016 (přeloženo duben 2020)

Toto doporučení bylo připraveno:

Autoři

Robin Jonas, anesteziolog, University Hospital Heidelberg, Germany
Robin.Jonas@medma.uni-heidelberg.de

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

Toto doporučení bylo recenzováno:

Recenzenti

Recenzent 1

Marie Louise Felten, anesteziolog, Hôpital Foch, Suresnes, France
s.martins@hopital-foch.org

Recenzent 2

Douglas Lewis, Via Christi Adult Cystic Fibrosis Clinic, Via Christi Family Medicine Residency, University of Kansas School of Medicine-Wichita, KS, USA
douglas.lewis@viachristi.org

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

Toto doporučení bylo přeloženo do českého jazyka:

Překladatel:

Tereza Kramplová, anesteziolog, Klinika dětské anesteziologie a resuscitace, Fakultní nemocnice Brno a Lékařská fakulta Masarykovy univerzity, Brno, Česká republika
kramplova.terez@fnbrno.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

Záštita překladu do českého jazyka:

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

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