

Doporučení pro vedení anestezie u Myozitídy s inkluzními tělísky

Název nemoci: Inclusion body myositis = Myozitída s inkluzními tělísky

ICD 10: M60.8

Synonyma: Sporadická myozitída s inkluzními tělísky

Souhrn o nemoci: Myozitída s inkluzními tělísky (IBM) je vzácné onemocnění, které je součástí skupiny svalových onemocnění známých jako idiopatické zánětlivé myopatie, jenž se vyznačují nadměrným chronickým zánětem svalů spojeným se svalovou slabostí. IBM má variabilní prevalenci dle geografických, etnických a věkových kritérií. Prevalence v obecné populaci se pohybuje mezi 0,3 až 13,9 na 100 000.

Počátek IBM je obvykle ve věku přes 50 let, ale může se vyskytnout i dříve, v 5. dekádě a je častější u mužů (2:1 muži k ženám).

Prvními příznaky nemoci jsou obvykle slabost dlouhých flexorů prstů nebo čtyřhlavého svalu (obvykle flexor digitorum profundus a flexor pollicis longus). Alternativní prezentující fenotypy zahrnují dysfagii, „foot drop“ známku nebo respirační slabost. S progresí onemocnění je postiženo více skupin svalů a pokles svalové síly je obvykle pomalu progresivní (dochází k němu postupně v průběhu měsíců nebo let). Dysfagie se vyskytuje přibližně u 50 % a může být závažná, zřídka vyžaduje enterální výživu. Zdá se, že srdeční funkce jsou u IBM ušetřeny. Existují zprávy o tom, že spánkem narušené dýchání je identifikováno primárně později až při progresi onemocnění, i když to nemusí nutně korelovat se závažností slabosti periferních svalů. Postižení respiračních svalů je charakterizováno restriktivním ventilačním syndromem s progresivním vývojem. Při dlouhodobém sledování pacientů s IBM byla nejčastější příčinou úmrtí porucha respiračních funkcí a dysfagie predisponující k pneumonii.

Etiopatogeneze IBM zůstává nejistá, ale na poškození svalů má podíl jak abnormální imunitní odpověď odražející se nadměrnými zánětlivými infiltráty, tak i degenerativní proces vedoucí k tvorbě lemovaných vakuol, mitochondriálnímu poškození a proteinovým agregátům. Nebyl identifikován žádný kauzální gen, ale bylo prokázáno, že genotypy HLA-DR3 a 8-1 MHC korelují s vnímavostí k IBM. Protilátka cytosolická 5'-nukleotidáza 1A, autoprotilátka proti svalové bílkovině cytosolické 5'-nukleotidázy 1A, byla detekována přibližně u poloviny pacientů, ale je běžně pozorována také u Sjögrenova syndromu a SLE.

Evropské neuromuskulární centrum zveřejnilo ENMC IBM Research Diagnostic Criteria 2011, které zahrnují kombinované klinické a laboratorní rysy: trvání > 12 měsíců, věk při nástupu > 45 let, sCK ne více než 15krát ULN (*poznámka překladatele: ULN = upper limit of normal; horní limit nebo norma*) a buď slabost při extenzi v kolenu \geq slabost při flexi v kyčli a / nebo slabost při flexi prstů > slabost při abdukci ramene; nebo patologické znaky: endomyozitální zánětlivý infiltrát, lemované vakuoly, akumulace proteinu nebo 15-18nm vlákna.

Diferenciální diagnóza může zahrnovat polymyozitidu a v raných stádiích onemocnění artritidu nebo onemocnění motorických neuronů. Neexistuje žádná kurativní léčba pro IBM a pacienti obvykle nereagují na protizánětlivou nebo imunomodulační terapii. Symptomatická léčba fyzioterapií a ortotické pomůcky. S postupujícím onemocněním může slabost vést k častým pádům, používání berlí nebo invalidního vozíku asi 15 let od vyslovení diagnózy. V důsledku pádů se mohou objevit zlomeniny kostí a další komplikace. Nebyla pozorována žádná změna průměrné délky života.

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

Svalová biopsie, ortopedická chirurgie (časté zlomeniny kostí). Případy těžké dysfagie mohou vyžadovat krikofaryngeální myotomii nebo umístění gastrostomické sondy.

Typ anestezie

Vzhledem ke svalové slabosti je, pokud možno, preferována regionální anestezie, ale v případě potřeby není nutné se vyhýbat celkové anestezii. Použitím regionální anestezie se lze vyhnout potřebě umělé plicní ventilace a rizikům souvisejících s respiračními komplikacemi u pacientů s IBM. Některé kazuistiky s neuroaxiální anestezí byly úspěšně popsány.

Nezbytná doplňková předoperační vyšetření (vedle standardní péče)

Může být nutné testování plicních funkcí (včetně objemu plic a analýzy krevních plynů). FVC je užitečná známka pro důkaz významného postižení dýchacích svalů. Pokud je plánována regionální anestezie, doporučuje se v některých zemích z právních důvodů provést úplné neurologické vyšetření.

Zvláštní příprava na zajištění dýchacích cest

V pokročilých stádiích onemocnění by slabost krikofaryngeálního svalu mohla zvýšit riziko aspirace do plic. Je třeba zvážit individuální přístup a prevenci aplikací plicních protiaspiračních protokolů v nemocnici.

Zvláštní příprava před podáním krevních derivátů

Neexistují důkazy, které by podporovaly potřebu konkrétní antikoagulace. Zhoršená pohyblivost pacientů v pokročilém stádiu však může naznačovat vyšší riziko pooperační trombózy.

Zvláštní příprava před zahájením antikoagulace

Nejsou hlášeny.

Zvláštní opatření při polohování, transportu a mobilizaci pacienta

Nejsou hlášeny.

Interakce chronické medikace a anesteziologických agens

Není hlášeno. V případě kortikoterapie zajistěte substituci steroidů.

Anesteziologický postup

Dávka nedepolarizujících svalových relaxancií by měla být snížena, aby se zabránilo prodloužení svalové slabosti. Předpokládá se, že sukcinylcholinu je potřeba se vyhnout pro riziko hyperkalémie.

V nedávné observační retrospektivní studii se šestnácti pacienty však Mortenson a kol. publikoval nekomplikované perioperační výsledky po celkové anestezii s použitím depolarizujících a nedepolarizujících svalových relaxancií.

Zvláštní či doplňující monitorace

Pokud se používají léky k navození svalové relaxace, je nezbytné monitorovat hloubku nervosvalové blokády, aby se zabránilo reziduální nervosvalové blokádě. S nedávným zavedením Sugammadexu® je snazší zajistit, aby reziduální blokáda nebyla přítomna.

Možné komplikace

Zvýšené riziko aspirační pneumonie v důsledku slabosti krikofaryngeálního svalstva.

Obtížná nebo nemožná extubace po celkové anestezii (kvůli reziduálnímu účinku svalového relaxancia nebo zhoršení plicních funkcí).

Pooperační péče

Pokud je v pooperační péči zjištěno zhoršení plicních funkcí, je třeba zvážit použití dechové rehabilitace.

Techniky asistovaného kašle přispívají k minimalizaci rizika respiračních komplikací pro pacienty s IBM během perioperačního období.

Snížená pohyblivost může zvýšit riziko tromboembolických komplikací a měla by být minimalizována prostřednictvím aktivní fyzioterapie, zajištěním vyšších židlí a pomůcek k usnadnění nezávislé chůze.

Ambulantní anestezie

Plán ambulantní chirurgie by neměl být doporučen, protože pacient s těžší IBM by měl být po anestezii sledován delší dobu.

Porodnická anestezie

Měla by být použita standardní doporučení pro porodnickou anestézii. Je-li to možné, je třeba se vyhnout celkové anestézii a použít regionální anestezii.

Reference:

1. Marinho A, Guimarães M, Lages N, Correia C. Role of noninvasive ventilation in perioperative patients with neuromuscular disease: a clinical case. *Rev Bras Anesthesiol* "in press"
2. Machado P, Brady S, Hanna M. Update in inclusion body myositis. *Curr Opin Rheumatol*. 2013 Nov; 25(6): 763–771.
3. Badrising U, Maat-Schieman M, van Duinen S, et al. Epidemiology of inclusion body myositis in the Netherlands: a nationwide study. *Neurology* 2000; 55:1385–1387,
4. Alfano L, Lowes L. Emerging therapeutic options for sporadic inclusion body myositis. *Ther Clin Risk Manag*. 2015; 11: 1459–1467.
5. Meyer A, Meyer N, Schaeffer M, Gottenberg JE, Geny B, Sibilia J. Incidence and prevalence of inflammatory myopathies: a systematic review. *Rheumatology (Oxford)* 2015;54(1):50–63.
6. Marca G, Sancricca C, Losurdo A, Di Blasi C, De Fino C, Morosetti R et al. Sleep disordered breathing in a cohort of patients with sporadic inclusion body myositis. *Clin Neurophysiol*. 2013 Aug;124(8):1615-21.
7. Cox M, Titulaer MJ, Sont K, Wintzen R, Verschuuren J, Badrising A. A 12-year followup in sporadic inclusion body myositis: an end stage with major disabilities. *Brain* 2011 Nov;134(Pt 11):3167-75.
8. 188th ENMC International Workshop: Inclusion Body Myositis, 2–4 December 2011, Naarden, The Netherlands. M.R. Rose, and ENMC IBM Working Group
9. Mortenson et al. Inclusion Body Myositis and Anesthesia: A Case Series *Clin Anesth*. 2016 Apr; 31, 282-287.

Datum poslední úpravy: Únor 2017 (přeloženo červenec 2020)

Toto doporučení bylo připraveno:

Autoři

Diana Vieira, Neusa Lages, Ana Marinho, Carlos Correia, Anaesthesiologists, Centro Hospitalar do Alto Ave, Hospital de Guimarães, Fafe, Portugal
lages.neusa@gmail.com

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

Toto doporučení bylo recenzováno:

Recenzenti

Recenzent 1

Stefen Brady, Neurologist, John Radcliffe Hospital, Oxford, United Kingdom
stefenbrady@nhs.net

Recenzent 2

James Miller, Neurologist, The Newcastle upon Tyne Hospitals NHS Foundation Trust, Newcastle upon Tyne, United Kingdom
james.miller@nuth.nhs.uk

Upozorňujeme, že tento pokyn nebyl přezkoumán dvěma anesteziology, nýbrž dvěma odborníky na choroby.

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, 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

Záštita překladu do českého jazyka:

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