

Doporučení pro vedení anestezie u Madelungovy choroby

Název nemoci: Madelungova choroba

ICD 10: E88.89

Synonyma: Launois-Bensaude syndrom, benigní symetrická lipomatóza, mnohočetná benigní symetrická lipomatóza

Souhrn o nemoci:

Madelungova choroba (MCH) je vzácné onemocnění postihující dominantně muže ve středním věku ve středomořské oblasti, zaznamenaný poměr mužů k ženám se pohybuje od 15:1 do 30:1. Onemocnění je charakterizováno tvorbou difúzních symetrických neohraničených lipomů v oblasti maxilofaciální, krku, ramen, hrudníku a hlavy. Tukové masy jsou obvykle asymptomatické, způsobují kosmetickou deformaci, imobilitu krku a kompresivní symptomy jako je dyspnoe, dysfagie, dysartrie, chrapot a obstrukční spánková apnoe. Distribuce lipomů je variabilní a často je k nerozeznání od jiných nemocí jako jsou určité druhy morbidní obezity, ohraničených lipomů, Cushingova syndromu, lymfomu nebo angioliomatózy. Z toho důvodu může být prevalence onemocnění vyšší, než udává literatura. Etiopatogeneze zůstává nejasná. Na rozvoji onemocnění se mohou podílet různé faktory, jako jsou defekty v katecholaminy stimulovaných lipolytických dráhách, mitochondriální dysfunkce, redukce inducibilní syntázy oxidu dusnatého a abnormální proliferace hnědých tukových buněk. Jedním z hlavních predisponujících faktorů je abusus alkoholu, neboť přibližně 60-90% pacientů s MCH trpí alkoholismem. Chronické požívání alkoholu ovlivňuje beta-adrenergní receptory, narušuje lipolýzu a ovlivňuje enzymatické procesy v mitochondriích. Vzhledem k asociaci s konzumací alkoholu může být MCH spojena s mnoha dalšími komorbiditami jako jsou jaterní dysfunkce, arteriální hypertenze, dyslipidemie, diabetes mellitus, polyneuropatie, hypothyroidismus, makrocytární anemie, nefropatie, hyperurikemie, idiopatická trombocytopenická purpura a rakovina dutiny ústní. Diagnóza je stanovena na základě klinické anamnézy a fyzikálního vyšetření. Doplněna je zobrazovacími metodami, které zároveň vylučují přítomnost tumorů měkkých tkání. Jedinou efektivní možností léčby je chirurgické odstranění tukových hmot. Vzhledem k charakteristice difúzních a infiltrativních lipomů však nelze provést kompletní excizi a po chirurgickém zákroku bývá častá recidiva. Nebyla zaznamenána žádná spontánní regrese tukových mas, ale abstinence od alkoholu může zpomalit progresi onemocnění a zabránit rekurenci. Hlavním anesteziologickým problémem při léčbě pacientů s MCH je zvýšené riziko obtížné intubace a vyšší riziko pooperačního krvácení z důvodu problematické hemostázy a postižení cév objemnými masami.

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

Chirurgické odstranění tukové tkáně, otevřená lipektomie, liposukce, ultrazvukově asistovaná liposukce, kombinovaná lipektomie a liposukce.

Typ anestezie

Nejsou žádná doporučení pro volbu celkové nebo regionální anestezie.

Když se provádí liposukce, může být regionální nebo lokální anestezie použita u tukových hmot menších velikostí.

Neexistují žádné zprávy o provedení spinální, epidurální nebo kaudální anestezie. Protože však MCH vzácně postihuje dolní končetiny nebo dolní část těla, neměly by tyto způsoby anestezie činit nějaké potíže, pokud je možné je použít.

Celková anestezie může být provedena jak intravenózní, tak inhalační formou. Riziko maligní hypertermie zde není. Použita byla depolarizující i nedepolarizující svalová relaxancia. Opioidy je třeba opatrně titrovat, abychom se vyhnuli pooperačnímu respiračnímu selhání.

Pacienti mohou být sedováni použitím benzodiazepinů, dexmedetomidinu nebo intravenózních anestetik. Sedativa by měla být podávána s opatrností tak, aby byla zajištěna adekvátní průchodnost dýchacích cest, monitorace spontánního dýchání a abychom se vyhnuli respiračnímu selhání.

Nezbytná doplňková předoperační vyšetření (vedle standardní péče)

Přítomnost arteriální hypertenze může vést k hypertenzní kardiomyopatii. Vyšetření srdce jako je elektrokardiografie a echokardiografie můžou být nezbytné k posouzení přítomnosti kardiomyopatií. **Při podezření na aktivní srdeční onemocnění je třeba provést kardiologické vyšetření. Perioperačně by měla být zajištěna terapie betablokatory a statiny.**

Doporučeno je udělat laboratorní screening metabolických syndromů, odebrat hladinu glykémie na lačno, cholesterolu, triglyceridů, hormonů štítné žlázy a kyseliny močové. Tito pacienti obvykle vykazují vysokou hladinu HDL cholesterolu a nízké hladiny LDL cholesterolu. Laboratorní testy mohou také prokázat poruchy spojené s abusem alkoholu: zvýšení jaterních (ALT, AST, GGT) a pankreatických (amyláza, lipáza) enzymů, makrocytární anemii, nefropatii a vyšší INR. V případě jaterních poruch by měla být vyloučena přítomnost cirhózy nebo syndromů spojených s jaterní dysfunkcí, jako je hepatorenální syndrom. **Pokud je podezření na poruchy koagulace, měl by být pacient odeslán k hematologovi k předoperační korekci hemostázy.**

Vzhledem k vysoké incidenci perioperačního respiračního selhání je nezbytné předoperačně provést rentgenový snímek hrudníku k vyloučení akutního plicního onemocnění. Užitečné může být vyloučit před operací přítomnost obstrukční spánkové apnoe (OSAS) za použití specifických dotazníků nebo polysomnografie.

Ultrasonografie, CT nebo MRI mohou prokázat přítomnost komprese nebo adheze k okolní tkáni. Tyto zobrazovací metody jsou užitečné, když pacienti vykazují příznaky z komprese jako je chrapot, dyspnoe nebo dysfagie.

Přítomnost periferní polyneuropatie charakteru sensorické, motorické nebo autonomní dysfunkce vyžadují vyloučení dalších příčin této neuropatie.

Zvláštní příprava na zajištění dýchacích cest

Zajištění dýchacích cest u pacientů s MCH je vzhledem k charakteristikám onemocnění obtížné. Přítomnost lipomů v posteriorní části krku způsobuje krční imobilitu. Kromě toho tukové maso na krku a makroglosie snižují rozsah otevření úst a zhoršují Mallampatiho skóre. Před uvedením do celkové anestezie by proto měly být dýchací cesty zajištěny při vědomí, aby se zabránilo obstrukci dýchacích cest po indukci anestezie. Každé oddělení by mělo používat algoritmus „obtížného zajištění dýchacích cest“ přizpůsobený znalostem a schopnostem personálu a dostupným nástrojům a technikám.

K prodloužení apnoické pauzy a zajištění bezpečného postupu je doporučeno před zajištěním dýchacích cest preoxygenovat obličejovou maskou s použitím 100% kyslíku po 4-5 minut.

Byla použita konvenční laryngoskopie po správné topické anestezii s pokusem o intubaci při vědomí pacienta. Několikrát bylo také hlášeno úspěšné provedení videolaryngoskopie při vědomí s použitím různých typů videolaryngoskopů. U pacientů trpících obrovskou makroglosií může být videolaryngoskopie komplikovaná. Zlatým standardem tedy zůstává fibrooptická endotracheální intubace při vědomí, jak doporučují guidelines pro obtížné zajištění dýchacích cest. Infiltrace laryngotracheální oblasti tukovou hmotou však znesnadňuje rozpoznání orientačních bodů, i když se provádí fibrooptická intubace. Při jakémkoli pokusu o endotracheální intubaci při vědomí by měla být poskytnuta správná sedace za adekvátní monitorace, která zaručuje zachování spontánního dýchání.

Pokud zajištění dýchacích cest selže, můžeme jako rescue postup ventilovat pacienta přes laryngeální masku, ale k udržení anestezie by měla být umístěna endotracheální rourka pomocí fibrooptické intubace přes laryngeální masku.

Provedení tracheostomie v lokální anestezii by bylo obtížné vzhledem k tukovým depozitům anteriorně a riziku krvácení, které může vést k hematomu, který by obturoval dýchací cesty.

Zvláštní příprava před podáním krevních derivátů

Vzhledem ke zhoršené hemostáze a infiltraci hlubokých tkání je u pacientů s MCH pooperační krvácení časté. K prevenci anemie, zajištění hemodynamické stability a podpoře koagulace, pokud je to nutné, může dojít k indikaci podávání transfúze červených krvinek nebo čerstvě zmražené plazmy. **Při indikování červených krvinek, destiček a produktů plazmy je třeba dodržovat doporučení ESA pro podávání transfuzí.**

Zvláštní příprava před zahájením antikoagulace

Vyšší riziko pooperačního krvácení vyžaduje zvážit poměr risk-benefit antitrombotické profylaxe případ od případu, pokud existuje riziko pooperační trombózy a imobility. Přidružené komorbidity mohou zvyšovat riziko trombózy.

Zvláštní opatření při polohování, transportu a mobilizaci pacienta

U pacientů podstupujících resekci lipomů lokalizovaných na zádech nebo zadní části krku může být potřebná pronační poloha. V těchto případech se musíme vyhnout nechtěné extubaci. U dlouhých zákroků je také důležité zabránit vzniku tlakových ulcerací.

Interakce chronické medikace a anesteziologických agens

Nebylo hlášeno.

Anesteziologický postup

Jakmile již byla ověřena poloha endotracheální rourky, je možné provést úvod do anestezie pomocí intravenózních anestetik.

Vedení anestezie lze bezpečně provádět s použitím intravenózních i inhalačních anestetik. Bez jakýchkoli komplikací byly použity propofol, dexmedetomidine, benzodiazepiny a sevoflurane. Opioidy je třeba perioperačně titrovat tak, abychom předešli rozvoji respiračního selhání po operaci.

U těchto pacientů mohou být bezpečně použity jak sukcinylcholin, tak nedepolarizující svalová relaxancia. S MCH není spojeno žádné zvláštní riziko hyperkalémie. Pro snížení pooperační reziduální nervosvalové blokády je doporučeno svalovou relaxaci antagonistovat.

Je doporučena strategie protektivní plicní ventilace s použitím nízkých dechových objemů, pozitivního tlaku na konci výdechu (PEEP) a intermitentně recruitment manévrů. Plicní compliance může být u těchto pacientů kvůli přítomnosti lipomů v horní části hrudníku snížena. Doporučuje se intraoperačně monitorovat tlaky v dýchacích cestách.

Vhodnou možností k redukci dávek opioidů je multimodální pooperační analgezie kombinující nesteroidní protizánětlivé léky, slabé opioidy a infiltraci operační rány lokálním anestetikem.

Zvláštní či doplňující monitorace

Je zapotřebí standardní monitorování s použitím elektrokardiografie, periferní saturace kyslíkem, etCO₂ a neinvazivního arteriálního tlaku.

V případě lipomů lokalizovaných v oblasti paží, kde se obvykle měří neinvazivní tlak krve, může být nutné měřit tlak invazivně. Kromě toho kanylace arteriální linky umožňuje analýzu plynů, monitoraci arteriální tenze kyslíku a časně diagnostikovat pooperační respirační selhání a hemodynamickou nestabilitu.

Vzhledem k vysokému riziku pooperačního respiračního selhání je doporučena monitorace svalové relaxace, aby se předešlo pooperační reziduální neuromuskulární kurarizaci.

Je doporučena monitorace hloubky anestezie, protože anestetika se mohou kumulovat v tukových tkáních a zbytečně prodlužovat dobu anestezie.

Možné komplikace

Pacienti s MCH mají vyšší riziko pooperačního respiračního selhání vzhledem k přítomnosti tukových hmot lokalizovaných v oblasti horních dýchacích cest. Reziduální efekt nervosvalových agens, opioidů a hypnotik zvyšuje riziko obstrukce horních cest dýchacích.

Vzhledem k infiltrační povaze neopouzdrěných lipomů mohou být postiženy měkké tkáně zahrnující nervy a cévy, což zhoršuje zajištění adekvátní hemostázy. Vyšší riziko krvácení může vyžadovat transfúzi červených krvinek nebo čerstvě zmražené plazmy. Existuje záznam o pooperačním respiračním selhání vzniklém sekundárně na podkladě podání těchto transfúzních požadavků. Kromě toho vyšší riziko pooperačního krvácení umožňuje vznik hematomu na krku, což zvyšuje riziko respiračního selhání.

Pooperační péče

Kvůli riziku pooperačního respiračního selhání nebo krvácení se doporučuje pečlivá pooperační monitorace. 24-hodinový dohled na jednotce intermediární nebo intenzivní péče zajistí brzké rozpoznání vzniku těchto komplikací.

Použití pooperační kyslíkové terapie nebo neinvazivní ventilace (CPAP) může zabránit vzniku pooperačního respiračního selhání.

Pooperační laboratorní vyšetření může diagnostikovat krvácivé poruchy, které by mohly vést k vyššímu krvácení v pooperačním období.

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

Nejsou žádné akutní projevy tohoto onemocnění. Riziko akutního pooperačního renálního nebo respiračního selhání může být u těchto pacientů vyšší v závislosti na charakteristice onemocnění.

Ambulantní anestezie

Ambulantní anestezie (podle obecných doporučení) by u pacientů s MCH neměla být poskytnuta, a to z důvodu nutnosti pooperační monitorace a vysokého počtu pooperačního respiračního selhání a pooperačního krvácení.

Porodnická anestezie

Přítomnost MCH u žen není běžné a neexistuje žádná zpráva zahrnující porodnickou anestezii u těchto pacientů.

Reference:

1. Becerra-Bolaños Á, Valencia L, Cabrera-Ramírez L, Rodríguez-Pérez A. Madelung's Disease and Airway Management. *Anesthesiology* 2019;130:313. DOI: 10.1097/ALN.0000000000002487
2. Brea-García B, Cameselle-Teijeiro J, Couto-González I, Taboada-Suárez A, GonzálezÁlvarez E. Madelung's disease: comorbidities, fatty mass distribution, and response to treatment of 22 patients. *Aesthetic Plast Surg* 2013;37:409–416. DOI: 10.1007/s00266-012-9874-5
3. Calvo Hernandez LM, Riol López E, Peña Ferrera L, Apolinario Hidalgo R. [Macroglossia in Madelung's disease]. *Med Clin (Barc)* 2016;147:e59. DOI: 10.1016/j.medcli.2016.03.045
4. Chen CY, Fang QQ, Wang XF, Zhang MX, Zhao WY, Shi BH, et al. Madelung's Disease: Lipectomy or Liposuction? *Biomed Res Int* 2018;3975974. DOI: 10.1155/2018/3975974
5. Chen HW, Chen HW, Chen HL, Lai CC. Madelung Disease. *Am J Med Sci* 2016;352:54. DOI: 10.1016/j.amjms.2016.06.009
6. Cristofaro MG, Colangeli W, Riccelli U, Giudice M. A case of symmetrical lipomatosis of the tongue presenting as macroglossia. *Ann Ital Chir* 2016;87:S2239253X16025627. pii: S2239253X16025627
7. De Hert S, Imberger G, Carlisle J, Diemunsch P, Fritsch G, Moppett I, et al. Preoperative evaluation of the adult patient undergoing non-cardiac surgery: guidelines from the European Society of Anaesthesiology. *Eur J Anaesthesiol* 2011;28:684–722. DOI: 10.1097/EJA.0b013e3283499e3b
8. Diago LG, Cádiz MJ, Higuera Guerrero J, Sánchez de Merás A. [Airway treatment management in a case of Madelung disease or cervical lipomatosis]. *Rev Esp Anestesiol Reanim* 2012;59: 60. DOI: 10.1016/j.redar.2012.01.006
9. Esteban Júlvez L, Perelló Aragonés S, Aguilar Bargalló X. Sleep apnea-hypopnea syndrome and multiple symmetrical lipomatosis. *Arch Bronconeumol* 2013;49 86–87. DOI: 10.1016/j.arbres.2012.07.005
10. Fedriani JJ. [Two different airway-management strategies in patients with Launois-Bensaude lipomatosis]. *Rev Esp Anestesiol Reanim* 2014;61:353–354. DOI: 10.1016/j.redar.2013.07.008
11. Gao H, Xin ZY, Yin X, Zhang Y, Jin QL, Wen XY. Madelung disease: A case report. *Medicine (Baltimore)* 2019;98:e14116. DOI: 10.1097/MD.00000000000014116
12. García-Miguel FJ, Utrilla C, Montañó E, Alsina FJ, San José JA. [Anesthesia in a case of benign symmetrical lipomatosis type Launois-Bensaude]. *Rev Esp Anestesiol Reanim* 1996; 43:264–265
13. Gomes da Silva R, Detoffol Braganca R, Ribeiro Costa C, Torres de Melo L, Weiss Telles R, et al. Multiple symmetric lipomatosis. *J Cutan Med Surg* 2011;15: 230–235. DOI: 10.2310/7750.2011.10026
14. Jarma Antacle N, Mira Jovells N, Fons Murillo N, Roca Campos P. [Patient with Madelung syndrome and difficult-to-treat airway]. *Rev Esp Anestesiol Reanim* 2012;59:58–59. DOI: 10.1016/j.redar.2012.01.005
15. Kozek-Langenecker SA, Ahmed AB, Afshari A, Albaladejo P, Aldecoa C, Barauskas G, et al. Management of severe perioperative bleeding: guidelines from the European Society of Anaesthesiology. *Eur J Anaesthesiol* 2017;34:332–395. DOI: 10.1097/EJA.0000000000000630
16. Lopez-Ceres A, Aguilar-Lizarralde Y, Villalobos Sánchez A, Prieto Sánchez E, Valiente Alvarez A. Benign symmetric lipomatosis of the tongue in Madelung's disease. *J Craniomaxillofac Surg* 2006;34:489–493. DOI:10.1016/j.jcms.2006.06.003
17. López-García S, Vizán-Caravaca JR, García-Cortacero E. Madelung's disease. *Med Clin (Barc)* 2019;152:517. DOI: 10.1016/j.medcli.2018.07.022

18. Maximiano LF, Gaspar MT, Nakahira ES. Madelung disease (multiple symmetric lipomatosis). *Autops Case Rep* 2018;8:e2018030. DOI: 10.4322/acr.2018.030
19. Mayo Yáñez M, González Poggioli N, Álvarez-Buylla Blanco M, Herranz González-Botas J. Benign symmetric lipomatosis with lingual involvement: Case report and literature review. *J Stomatol Oral Maxillofac Surg* 2018;119:148–150. DOI: 10.1016/j.jormas.2017.11.006
20. Nisi G, Sisti A. IMAGES IN CLINICAL MEDICINE. Madelung's Disease. *N Engl J Med* 2016; 374:572. DOI: 10.1056/NEJMicm1503861
21. Pinto V, Morselli PG, Tassone D, Piccin O. A case of severe obstructive sleep apnoea in Madelung's disease treated by lateral pharyngoplasty. *J Laryngol Otol* 2017;131:834–837. DOI: 10.1017/S0022215117001062 www.orphananesthesia.eu 8
22. Pinto CI, Carvalho PJ, Correia MM. Madelung's Disease: Revision of 59 Surgical Cases. *Aesthetic Plast Surg* 2017;41:359–368. DOI: 10.1007/s00266-016-0759-x
23. Stopar T, Novak Jankovic V, Casati A. Four different airway-management strategies in patient with Launois-Bensaude syndrome or Madelung's disease undergoing surgical excision of neck lipomatosis with a complicated postoperative course. *J Clin Anesth* 2005;17:300–303. DOI: 10.1016/j.jclinane.2004.07.007.
24. Stopar-Pintaric T, Markova L, Tomazevic M, Hodzovic I. An awake videolaryngoscopeassisted intubation in a patient with Madelung disease and a critical airway obstruction. *Minerva Anesthesiol* 2017;83:660–662. DOI: 10.23736/S0375-9393.16.11510-X
25. Suito M, Kitazawa T, Takashimizu I, Ikeda T. Madelung's disease: long-term follow-up. *J Surg Case Rep* 2019;2019: rjy356. DOI: 10.1093/jscr/rjy356
26. Szewc M, Sitarz R, Moroz N, Maciejewski R, Wierzbicki R. Madelung's disease - progressive, excessive, and symmetrical deposition of adipose tissue in the subcutaneous layer: case report and literature review. *Diabetes Metab Syndr Obes* 2018;11:819–825. DOI: 10.2147/DMSO.S181154
27. Tang Y, Wang S, Li P, Tatang X. Airway management and enhanced recovery after surgery pathways in a patient with Madelung's disease. *Minerva Anesthesiol* 2019;85:694–695. DOI: 10.23736/S0375-9393.19.13445-1
28. Torres M, Rodríguez J, Salvatierra B, Gilsanz F. [Airway management with the Airtraq in a patient with Launois-Bensaude syndrome]. *Rev Esp Anesthesiol Reanim* 2009;56:579–581. DOI: 10.1016/s0034-9356(09)70467-0.

Datum poslední úpravy: listopad 2020 (přeloženo leden 2021)

Toto doporučení bylo připraveno:

Autoři

Ángel Becerra-Bolaños, anesteziolog, Hospital Universitario de Gran Canaria Doctor Negrín, Španělsko.
angbecbol@gmail.com

Marcos Prados-Martínez, anesteziolog, Hospital Universitario de Gran Canaria Doctor Negrín, Španělsko.
marcospm_9@hotmail.com

Aurelio Rodríguez-Pérez, anesteziolog, Hospital Universitario de Gran Canaria Doctor Negrín, Španělsko; Universidad de Las Palmas de Gran Canaria, Španělsko.
arodperp@gobiernodecanarias.org

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

Toto doporučení bylo recenzováno:

Recenzenti

Tatjana Stopar-Pintarič, anesteziolog, Ljubljana University Medical Centre/ UMC Department of Anaesthesiology and Surgical Intensive Care, Lublaň, Slovinsko
tatjanas38@gmail.com

Jörg Engel, anesteziolog, Clinic for Anaesthesiology and Operative Intensive Care Medicine, Wetzlar, Německo
joerg.engel@lahn-dill-kliniken.de

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

Prosím, mějte na paměti, že toto doporučení nebylo recenzováno anesteziologem a odborníkem na dané onemocnění, ale dvěma anesteziology.

Toto doporučení bylo přeloženo do českého jazyka:

Překladatel: Marie Venclů, anesteziolog, Anesteziologicko-resuscitační oddělení, Nemocnice Boskovice, Boskovice, marie.venclu@nembce.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/>