

## Doporučení pro vedení anestezie u ***Fibrodysplasia Ossificans Progressiva***

**Název nemoci:** Fibrodysplasia Ossificans Progressiva

**ICD 10:** M61.1

**Synonyma:** FOP, nemoc zkamenělých lidí

### **Souhrn o nemoci:**

Fibrodysplasia ossificans progressiva (FOP) je vzácné, progresivní a limitující onemocnění. Jde o autozomálně dominantně dědičnou poruchu extraskeletální endochondrální osifikace. Bránice, jazyk, extraokulární a hrtanové svaly jsou ušetřeny heterotopické osifikací, stejně jako srdeční a hladká svalovina. Jednotlivci s FOP vypadají normálně při narození, s výjimkou malformací palce. Během první dekády života, zánětlivé otoky měkkých tkání, také známé jako flare-upy či „vzplanutí“, transformují kosterní svaly a pojivové tkáně v druhotnou kostru heterotopické osifikace, která postupně znehybňuje klouby jak axiální, tak i apendikulární kostry. Flare-upy se mohou objevit spontánně, či mohou být vyvolány chybnou periferní žilní punkcí, poraněním měkkých tkání, svalovou únavou, intramuskulární injekcí, biopsií či excizí heterotopické kosti, virovým onemocněním, rutinní dentální péčí či injekcí lokálních anestetik během zubních výkonů.

Tzv. flare-upy nemoci jsou epizodické; nehybnost je kumulativní. Heterotopická osifikace obvykle začíná v deseti letech věku postižením krku a ramen. Temporomandibulární klouby mohou být brzy postiženy a jsou náchylné k poškození v každém věku. Střední délka života je 40 let; úmrtí je nejčastěji důsledkem komplikací syndromu hrudní nedostatečnosti či následkem pneumonie. Několik úmrtí bylo následkem komplikací celkové anestezie. V současné době neexistuje žádný lékařský nebo chirurgický výkon, který by ovlivnil přirozený vývoj FOP. Anesteziologická péče u pacientů s FOP je výzvou pro každého anesteziologa. Fúze krčních obratlů, ankylóza temporomandibulárních kloubů, syndrom hrudní nedostatečnosti, restriktivní onemocnění hrudní stěny a náchylnost k traumatům v dutině ústní komplikují management zajištění dýchacích cest a anestezie.

---

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](http://www.orpha.net)

## Typické výkony

---

Sanace a/či extrakce chrupu a drenáže abscesů dutiny ústní patří mezi nejčastější výkony. Mezi méně obvyklé operace, které byly doposud publikovány, patří dilatace a kyretáž, eviscerace očnice, korekce fraktur stehenní kosti a páteře, hysterektomie, excize tumoru pánve, kraniotomie pro tumor mozkového kmene a debridement osteomyelitidy.

Není doporučeno provádět chirurgické korekce komplikací způsobených heterotopickou osifikací s výjimkou deformit mimořádně ohrožujících na životě či funkčnosti končetiny. Korekce kostěných struktur a kloubních deformit často vedou ke zhoršení onemocnění v důsledku reaktivní heterotopické osifikace v místě chirurgického výkonu. Pacienti s FOP úspěšně absolvovali korekční operace pro deformitu tzv. „chin-on-chest“, operace stenózy hrudní páteře, operace zápěstí a ankylózy kyčle. Tyto operace mohou být technicky náročné a obecně vedou k velkým krevním ztrátám. Kromě toho jakákoli operace, kde se manipuluje s pojivovou tkání, může vést k pooperační heterotopické osifikaci. Riziko a benefit musí být pečlivě zváženo před zahájením každé operace.

## Typ anestezie

---

Pacienti s FOP mají často ankylózu temporomandibulárních kloubů a fúzi krčních obratlů; zajištění dýchacích cest může tedy být obtížné. Byly publikovány tři případy perioperačního výskytu situace „cannot ventilate, cannot intubate“. Sedace by měla být prováděna s extrémní opatrností. Doporučuje se celková anestezie s endotracheální intubací. Tradiční manévry (např. jaw trust) k zprůchodnění dýchacích cest nebo k zajištění ventilace obličejovou maskou nemusí být úspěšné. V případě omezeného otevření úst může být zavedení laryngeální masky nemožné. Pacienti s restriktivním onemocněním plic mohou mít omezené fyziologické rezervy. Navíc, přímá laryngoskopie může lžící traumatizovat temporomandibulární klouby a způsobit flare-up, který může vést k dalšímu omezení otevírání úst. Z výše uvedených důvodů se doporučuje awake nosní fibrooptická intubace před uvedením do celkové anestezie.

Neuraxiální anestezie je u pacientů s FOP kontraindikována z důvodu rizika heterotopické osifikace v oblasti míchy vyvolaná traumatem od spinální nebo epidurální jehly. Regionální anestezie je relativně kontraindikována; obávanou je heterotopická osifikace v místě vpichu. Foot blok pod ultrazvukovou kontrolou byl úspěšně a bez komplikací proveden. Anesteziolog aplikoval lokální anestetikum do epifasciálního prostoru. Regionální anestezie může být rozumnou volbou, pokud tato technika nenarušuje kosterní svalstvo nebo pojivové tkáně, které jsou náchylné k patologické osifikaci.

Rutinní užití lokální anestezie u zubních výkonů, specificky pak mandibulární blok, není doporučeno, jelikož se ukázalo, že vyvolává flare-upy způsobující fúzi temporomandibulárních kloubů.

## Nezbytná doplňková předoperační vyšetření (vedle standardní péče)

---

Pacienti s FOP jsou náchylní k restriktivnímu plicnímu onemocnění, pneumoniím, syndromu hrudní nedostatečnosti a pravostrannému srdečnímu selhání. V závislosti na funkčním stavu pacienta a riziku chirurgického zákroku může být pro poskytnutí anesteziologické péče nezbytné provedení vyšetření plic a srdce. Obvykle jsou zajištěny rentgenové snímky hrudníku, testy plicních funkcí a echokardiogram. Základní hodnota pulzní oxymetrie by měla být změřena v den výkonu před podáním premedikace. Doporučuje se předoperační

zhodnocení anesteziologem den před chirurgickým zákrokem. Anesteziolog může vyžadovat doplnění dalších diagnostických vyšetření či podání předoperační přípravy.

---

### **Zvláštní příprava na zajištění dýchacích cest**

---

Jsou popsány tři případy, kdy anesteziolog nebyl schopen pacienta s FOP zaintubovat ani ventilovat. Jako metoda první volby je tedy doporučena awake nosní fiberoptická intubace před uvedením do celkové anestezie. Toto doporučení je založeno na: 1) často závažné anatomii dýchacích cest a 2) potenciálním riziku poranění a heterotopické osifikace temporomandibulárních kloubů z přílišného „natažení“ čelisti při přímé laryngoskopii.

Jsou popsány kazuistiky s úspěšnou tracheální intubací v celkové anestezii s užitím videolaryngoskopu GlideScope®. Tito pacienti zvládli normálně otevřít ústa a byla u nich zvýšená opatrnost před nadměrným natažením jejich čelisti. Pacienti pro tuto techniku musí být pečlivě vybráni. Jejich normální rozsah pohybu čelistí by měl být změřen před operací a neměl by být překročen během zajištění dýchacích cest.

Vybavení pro emergentní zajištění dýchacích cest by mělo být k dispozici na začátku každé anestezie. ORL lékař by měl být okamžitě dostupný, aby případně pomohl se zajištěním dýchacích cest včetně případného provedení akutní tracheostomie.

---

### **Zvláštní příprava před podáním krevních derivátů**

---

Korekční ortopedické výkony mohou vyústit ve zvýšené krevní ztráty.

---

### **Zvláštní příprava před zahájením antikoagulace**

---

Žádná známá či popsaná.

---

### **Zvláštní opatření při polohování, transportu a mobilizaci pacienta**

---

Polohování pacienta je zcela zásadní; těla pacientů s FOP jsou často rigidní a ve fixní poloze. Všechny tlakové body / oblasti musí být důkladně podloženy, hlava a krk musí být dostatečně podepřeny. Pokud má pacient fúzi krční páteře s fixací ve flexi, je pro adekvátní přístup pro stomatologické výkony (nejčastější operace) nutná strmá Trendelenburgova poloha. Specifika polohování pro Trendelenburgovu polohu zahrnují vypoštění ramen a fixace k lůžku, aby se zajistilo, že se tělo pacienta s FOP nesesouvá po stole.

---

### **Interakce chronické medikace a anesteziologických agens**

---

Nejsou známé či popsány žádné interakce.

---

### **Anesteziologický postup**

---

Sukcinylcholin by neměl být podáván kvůli riziku hyperkalémie při imobilizaci pacienta.

Perioperačně by měly být podávány vysokodávkované kortikosteroidy po dobu 4 dní se zahájením před začátkem operačního výkonu s cílem zmírnění heterotopické osifikace. Typická dávka prednisonu je 2 mg / kg / den (až do 100 mg), podávaná jako jedna denní dávka. Pokud pacientovi není ráno podána perorální dávka prednisonu, měla by být předoperačně podána ekvivalentní dávka iv dexamethasonu.

---

### **Zvláštní či doplňující monitorace**

---

Žádná známá.

---

### **Možné komplikace**

---

Možné komplikace zahrnují: 1) obtížné zajištění dýchacích cest, 2) exacerbace syndromu hrudní nedostatečnosti, restriční plicní onemocnění, pravostranné srdeční selhání, 3) heterotopická ossifikace po chybném umístění periferní žilní kanyly, po traumatické punkci jehlou či tracheální intubaci, 4) heterotopická osifikace či neuropatie jako následek pozičního traumatu, 5) hyperkalémie po podání sukcinylcholinu

---

### **Pooperační péče**

---

Pacienti se závažným srdečním nebo plicním onemocněním nemusí vyžadovat chirurgický zákrok. V případě nutnosti provedení operačního výkonu mohou vyžadovat monitorovanou pooperační intenzivní péči.

---

### **Informace o akutních komplikacích spojených s nemocí / diferenciální diagnostika**

---

Žádné známé či popsané.

---

### **Ambulantní anestezie**

---

Ambulantní anestezie je možná pouze u malých chirurgických zákroků, a to v případě pokud je pacient relativně zdravý. Mnoho pacientů bylo bez komplikací propuštěno domů v den stomatologického výkonu prováděného v celkové anestezii. I přesto se však doporučuje, aby byl anesteziolog informován o pacientovi s FOP s denním předstihem, aby měl možnost provést předanestetické vyšetření s vyhodnocením všech rizik. Ambulantní chirurgie by měla probíhat v centru terciární péče s odpovídajícími prostředky.

---

### **Porodnická anestezie**

---

Neuraxiální anestezie je kontraindikována, jak bylo dříve popsáno v tomto doporučení. Je popsán jeden případ pacientky s FOP, která podstoupila císařský řez pro známky fetální tísně v lokální infiltrační anestezii lidokainem.

## Reference:

1. Cohen RB, Hahn GV, Tabas JA, Peeper J, Levitz CL, Sando A, Sando N, Zasloff M, Kaplan FS. The natural history of heterotopic ossification in patients who have fibrodysplasia ossificans progressiva. A study of forty-four patients. *J Bone Joint Surg Am.* 1993;75(2):215-9
2. Connor JM, Evans DA. Fibrodysplasia ossificans progressiva. The clinical features and natural history of 34 patients. *J Bone Jt Surg* 1982;64(1):76-83
3. Luchetti W, Cohen RB, Hahn GV, Rocke DM, Helpin M, Zasloff M, Kaplan FS. Severe restriction in jaw movement after routine injection of local anesthetic in patients who have fibrodysplasia ossificans progressiva. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod* 1996;81(1):21-5
4. Scarlett RF, Rocke DM, Kantanie S, Patel JB, Shore EM, Kaplan FS. Influenza-like viral illnesses and flare-ups of fibrodysplasia ossificans progressiva. *Clin Orthop Relat Res.* 2004;(423):275-9
5. Rogers JG, Geho WB. Fibrodysplasia ossificans progressiva. A survey of forty-two cases. *J Bone Joint Surg Am.* 1979;61(6A):909-14
6. Kaplan FS, Zasloff MA, Kitterman JA, Shore EM, Hong CC, Rocke DM. Early mortality and cardiorespiratory failure in patients with fibrodysplasia ossificans progressiva. *J Bone Joint Surg Am.* 2010;92(3):686-91
7. Kaplan FS, Glaser DL. Thoracic insufficiency syndrome in patients with fibrodysplasia ossificans progressiva. *Clin Rev Bone Miner Metab* 2005;3(3-4):213-16
8. Kaplan FS, LeMerrer M, Glaser DL, Pignolo RJ, Goldsby RE, Kitterman JA, Groppe J, Shore EM. Fibrodysplasia ossificans progressiva. *Best Pract Res Clin Rheumatol* 2008;22(1):191-205
9. Neuromuscular blockade leads to difficult intubation for pediatric dental patient. *Anesth Malprac Prev* 2003;8(1):1-8
10. Wadenya R, Fulcher M, Grunwald T, Nussbaum B, Grunwald Z. A description of two surgical and anesthetic management techniques used for a patient with fibrodysplasia ossificans progressiva. *Spec Care Dentist* 2010;30(3):106-9
11. Santoro AS, Cooper MG, Cheng A. Failed intubation and failed oxygenation in a child. *Anaesth Intensive Care* 2012;40(6):1056-1058.
12. Vashisht R, Prosser D. Anesthesia in a child with fibrodysplasia ossificans progressiva. *Paediatr Anaesth* 2006;16(6):684-8
13. Singh A, Ayyalapu A, Keochekian A. Anesthetic management in fibrodysplasia ossificans progressiva (FOP): a case report. *J Clin Anesth* 2003;15(3):211-3
14. Shipton EA, Retief LW, Theron HD, de Bruin FA. Anaesthesia in myositis ossificans progressiva. A case report and clinical review. *S Afr Med J* 1985;67(1):26-8
15. Gorji R, Li F, Nastasi R, Stuart S. Fibrodysplasia ossificans progressiva: anesthetic management in complex orthopedic spine procedures. *J Clin Anesth* 2011;23(7):558-61
16. Newton MC, Allen PW, Ryan DC. Fibrodysplasia ossificans progressiva. *Br J Anaesth* 1990;64(2):246-50
17. Stark WH, Krechel SW, Eggers GW Jr. Anesthesia in 'stone man': myositis ossificans progressiva. *J Clin Anesth* 1990;2(5):332-5
18. Linger TE, Brown EM, Brown M. General anesthesia and fibrodysplasia ossificans progressiva. *Anesth Analg* 1989;68(2):175-6
19. Tumolo M, Moscatelli A, Silvestri G. Anaesthetic management of a child with fibrodysplasia ossificans progressiva. *Br J Anaesth* 2006;97(5):701-3
20. Schober P, Krage R, Thöne D, Loer SA, Schwarte LA. Ultrasound-guided ankle block in stone man disease, fibrodysplasia ossificans progressiva. *Anesth Analg* 2009;109(3):988-90
21. Mori Y, Susami T, Haga N, Tamura K, Kanno Y, Saijo H, Takato T. Extraction of 6 molars under general anesthesia in patient with fibrodysplasia ossificans progressiva. *J Oral Maxillofac Surg.* 2011;69(7):1905-10
22. Grobelny BT, Rubin D, Fleischut P, Rubens E, Mack PF, Fink M, Placantonakis DG, Elowitz EH. Neurosurgical management of symptomatic thoracic spinal ossification in a patient with fibrodysplasia ossificans progressiva. *J Neurosurg Spine* 2012 Mar;16(3):285-8
23. The Medical Management of Fibrodysplasia Ossificans Progressiva: Current Treatment Considerations. Available at: <https://www.ifopa.org/living-with-fop-menu/treatmentguidelines.html>. Accessed May 30, 2014
24. Kilmartin E, Grunwald Z, Kaplan FS, Nussbaum BL. General anesthesia for dental procedures

in patients with fibrodysplasia ossificans progressiva: a review of 42 cases in 30 patients. *Anesth Analg* 2014 Feb;118(2):298-301

25. Thornton YS, Birnbaum SJ, Lebowitz N. A viable pregnancy in a patient with myositis ossificans progressiva. *Am J Obstet Gynecol* 1987 Mar;156(3):577-8

26. Corfield L, Hampton R, McCullough CJ. Wrist arthrodesis following ulnar bar excision in fibrodysplasia ossificans progressiva. *J Hand Surg Br* 2000 Apr;25(2):223-4

27. Benetos IS, Mavrogenis AF, Themistocleous GS, Kanellopoulos AD, Papagelopoulos PJ, Soucacos PN. Optimal treatment of fibrodysplasia ossificans progressiva with surgical excision of heterotopic bone, indomethacin, and irradiation. *J Surg Orthop Adv* 2006 Summer;15(2):99-104.

---

**Datum poslední úpravy: září 2014** (přeloženo duben 2020)

---

*Toto doporučení bylo připraveno:*

**Autoři:**

**Zvi Grunwald**, Anaesthesiologist, Thomas Jefferson University and Hospitals,  
Philadelphia, USA  
[Zvi.Grunwald@jefferson.edu](mailto:Zvi.Grunwald@jefferson.edu)

**Elaine Kilmartin**, Anaesthesiologist, Thomas Jefferson University and Hospitals,  
Philadelphia, USA  
[Elaine.Kilmartin@jefferson.edu](mailto:Elaine.Kilmartin@jefferson.edu)

**Anna Rabinowitz**, Anaesthesiologist, Jefferson Medical College, Philadelphia, USA  
**Frederick S. Kaplan**, Departments of Orthopaedic Surgery and Medicine, Perelman School  
of Medicine, Philadelphia, USA

*Toto doporučení bylo recenzováno:*

**Recenzent 1**

**Andrea Santoro**, Paediatric Anaesthetist, The Children's Hospital at Westmead, Westmead,  
Australia  
[andrea.santoro@health.nsw.gov.au](mailto:andrea.santoro@health.nsw.gov.au)

**Recenzent 2**

**Rolf Morhart**, Paediatrician, Klinikum Garmisch-Partenkirchen GmbH, Germany  
[Rolf.Morhart@klinikum-gap.de](mailto:Rolf.Morhart@klinikum-gap.de)

---

Toto doporučení bylo přeloženo do českého jazyka:

**Překladatel:**

**Martina Kosinová**, anesteziolog, Klinika dětské anesteziologie a resuscitace, Fakultní  
nemocnice Brno a Lékařská fakulta Masarykovy univerzity, Brno, Česká republika  
[kosinova.martina@fnbrno.cz](mailto:kosinova.martina@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/>