

Doporučení pro vedení anestezie u Behcetovy choroby

Název nemoci: Behcetova choroba

ICD 10: M 35.2

Synonyma: Behcetův syndrom, BD

Souhrn o nemoci:

Behcetova choroba je multisystémová zánětlivá vaskulitida neznámé etiologie. Charakterizují ji opakované výskyty bolestivých aftů v dutině ústní, na genitáliích, kožní a oční léze s vaskulárním i neurologickým podílem [1] [2] [3]. Jako první tuto nemoc popsal turecký dermatolog Hulushi Behcet [4]. Nejvíce se toto onemocnění vyskytuje v oblasti Hedvábné stezky z Číny do středoziemních zemí [5]. I když se zvažují genetické faktory a vliv prostředí, projevy a závažnost se liší v závislosti na věku a pohlaví. Predispozice k atypickému výskytu trombóz a aneurysmat, např. v mezenterickém nebo intrakraniálním povodí, zvyšuje morbiditu a mortalitu pacientů. Hlavní směr léčby zahrnuje podávání imunosupresiv s nebo bez antikoagulační terapie.

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

Oční operace: prohlídky v celkové anestezii (CA), trabekulotomie u glaukomu. Anestezie u MRI: MR mozku k diagnostice parenchymového a neparenchymového poškození [7].

Typ anestezie

U pediatrické populace je nejčastěji volena celková anestezie. Regionální anestezie je kontraindikována u pacientů s CNS formou Behcetovy choroby. Místa vpichu při regionální anestezii mohou být predispoziční ke vzniku infekce a nodulů.

Nezbytná doplňková předoperační vyšetření (vedle standardní péče)

V biopsii léze jsou průkazné IgM a komplement C3 v plazme nebo lymfatickém systému postižené části kůže.

Oční vyšetření pro ozřejnění rozsahu poškození uveitidou zahrnuje dilataci, fundoskopii a vyšetření štěrbinovou lampou.

Je vhodné zvážit MRA nebo angiografii k průkazu aneurysmat především v plicním a intrakraniálním povodí.

Zvláštní příprava na zajištění dýchacích cest

K určení vhodné velikosti endotracheální kanyly může pomoci změření průměru trachey ultrazvukem [11].

Opatrná laryngoskopie a intubace je vhodná, protože ústní afty a zánětlivé dásně mohou krváčet.

Měli bychom se vyhnout použití supraglotických pomůcek, které mohou působit na tkáň dýchacích cest větším tlakem a vést ke vzniku vředu nebo nodulu.

Zvláštní příprava před podáním krevních derivátů

Měli bychom se vyhnout opakovaným vpichům k zajištění cévního vstupu. U pacientů s opakovanými punkcemi se rozvíjí fragilní kůže a objevují se puchýřky do 24–48 hod.

Zvláštní příprava před zahájením antikoagulace

Rozvoj trombózy dolní končetiny je často následován rozvojem trombózy vena cava, aneurysmatu plicnice a Buddův-Chiariho syndromu [12] [13]. K předejití trombózy velkých cév je většinou nasazena antikoagulační léčba, jako je warfarin, i když nejsou dostupná žádná data, která by upřednostňovala nasazení antikoagulace před pokračováním imunosuprese v prevenci rekurentní trombózy [14]. Z poruch arteriální části řečiště vídáme aneurysmata především v plicní cirkulaci. Arteriální aneurysmata jsou hlavní příčinou smrti u pacientů s BD [15].

Zvláštní opatření při polohování, transportu a mobilizaci pacienta

Podložení všech otlakových bodů a kloubů. Důležitá je péče o oči, protože uveitida a glaukom predisponují pacienta ke zvýšenému nitroočnímu tlaku.

Interakce chronické medikace a anesteziologických agens

Suplementace steroidy pokračuje do operačního dne.

Kolchicin – potencuje účinek sympatomimetik a látek působících depresi CNS. Prodloužené podávání může vést k depresi dechového centra v prodloužené míše [16].

Azathioprin – je třeba snížit dávkování u pacientů s poruchou renálních funkcí. Antagonizuje nedepolarizující svalová relaxancia (NDMR) a potencuje účinky sukcinylcholinu [17]. Zvyšuje riziko krvácení z důvodu trombocytopenie.

Cyclosporin – potencuje blokádu po NDMR, jejich dávky bychom proto měli redukovat [18].

Cyclophosphamid – chová se jako inhibitor pseudocholinesterázy, proto prodlužuje účinek sukcinylcholinu [19].

Anti TNF α léčba – indukuje enzym P450, což snižuje koncentraci anestetik a je nutná úprava jejich dávkování. Jedná se především o látky pro úvod do CA, benzodiazepiny a opioidy.

Anesteziologický postup

K prevenci separační úzkosti a pláče můžeme dětem podat premedikaci midazolamem a phenagramem (pozn. překl. odpovídá Prothazin). U dětí s glaukolem nebo jiným očním symptomem, bychom se měli vyhnout podání sukcinylcholinu, protože zvyšuje nitrooční tlak.

Měli bychom být šetrní při ventilaci obličejovou maskou, při které může dojít k traumatu zánětlivé tkáně. Toto trauma může krváčet nebo dále exacerbovat tvorby nodulů.

Nejsou speciální doporučení pro inhalační nebo intravenózní anestetika. Je možné, že v případě NDMR, budeme muset upravit dávku při současném užívání azathioprinu a cyklosporinu.

Regionální anestezie včetně nervových blokad, není u Bechcetovy choroby preferována.

Zvláštní či doplňující monitorace

Monitorace nervosvalové blokády k titraci dávek NDMR.

Možné komplikace

U pacientů s trombózou velkých žil hrozí plicní embolie nebo migrace trombu. Použití turniketu by mělo proběhnout až po vyloučení hluboké žilní trombózy Dopplerovým vyšetřením.

U dětí se může vyskytnou situace obtížného zajištění dýchacích cest z důvodu přítomnosti ústních aftů a zánětu. Během zajišťování dýchacích cest je nutné řešit případné krvácení z dutiny ústní.

Prodloužený účinek svalových relaxancií může zpomalit zotavení z CA. V delším horizontu se mohou vyskytnout noduly, vředy a jejich hojení může vyústit ve fibrózu sliznic a zúžení orotracheálního prostoru [20].

Pooperační péče

Bolest musí být efektivně kontrolována, aby se předešlo pláči a zvýšení nitroočního tlaku. Profylaxe hluboké žilní trombózy by měla být podávána u všech pacientů s rizikem trombózy dolní končetiny.

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

Desaturace a hypoxie: může být způsobena plicní trombembolií. Z dalších příčin je třeba vyloučit malpozici a zalomení endotracheální kanyly, rozpojení okruhu, obturace hleny.

Ambulantní anestezie

U pacientů, kteří budou týž den propuštěni domů, se musíme vyvarovat prolongované svalové slabosti a dechové deprese z důvodu lékových interakcí. Relaxanciem volby je atracurium a cisatracurium. Měli bychom monitorovat dýchání pacienta po podání opioidů, jako je fentanyl, morfin apod. Acetaminofen (paracetamol, pozn. překladatele) a NSAIDs jsou volbou pro pooperační analgezií.

Porodnická anestezie

Vzhledem k tomu, že třetí trimestr je hyperkoagulačním stavem, je až do porodu zvýšeno riziko trombembolie a placentární insuficience. Kompresní punčochy, steroidní terapie apod. je aplikováno do porodu. Před elektivními výkony by měl být vyšetřen koagulační profil, abychom mohli co nejlépe zvolit anestezii [21].

Reference:

1. International Study Group for Behçet's Disease. Criteria for diagnosis of Behçet's disease. *Lancet* 1990;335:1078-80
2. International Team for the Revision of the International Criteria for Behçet's Disease (ITRICBD). The International Criteria for Behçet's Disease (ICBD): a collaborative study of 27 countries on the sensitivity and specificity of the new criteria. *J Eur Acad Dermatol Venereol* 2014;28(3):338-47
3. Koné-Paut I, Shahram F, Darce-Bello M, Cantarini L, Cimaz R, Gattorno M, et al. Consensus classification criteria for paediatric Behçet's disease from a prospective observational cohort: PEDBD. *Ann Rheum Dis* 2015. doi:10.1136/annrheumxdis-2015-208491
4. Behçet H. Über rezidivierende aphthöse durch ein virus verursachte Geschwüre am Mund, am Auge und an den Genitalien. *Dermatologische Wochenschrift* 1937;105:1152-1157
5. Davatchi F, Shahram F, Chams-Davatchi C, Shams H, Nadji A, Akhlaghi M, et al. Behçet's disease: from East to West. *Clin Rheumatol* 2010;29(8):823-33
6. Mendes D, Correia M, Barbedo M, et al. Behçet's disease - a contemporary review. *Journal of Autoimmunity* 2009;32(3-4):178-188
7. Akman-Demir G. Behçet hastalığında nörolojik tutulum. *Turkderm* 2009;43 (supplement 2): 61-64
8. Riera-Mestre A, Martínez-Yelamos S, Martínez-Yelamos A, Ferrer I, Pujol R, Vidaller A. Clinicopathologic features and outcomes of neuro-Behçet disease in Spain: a study of 20 patients. *European Journal of Internal Medicine* 2010;21(6):536-541
9. N. Mizuki, H. Inoko, and S. Ohno, "Pathogenic gene responsible for the predisposition to Behçet's disease," *International Reviews of Immunology*, vol. 14, no. 1, pp. 33-48, 1997
10. I. T. Kaya, "Genetics of Behçet's disease," *Pathology Research International*, vol. 2012, Article ID 912589, 6 pages, 2012
11. Shibasaki M, Nakajima Y, Ishii S, Shimizu F, Shime N, Sessler DI. Prediction of pediatric endotracheal tube size by ultrasonography. *Anesthesiology* 2010;113:819-824
12. Kural-Seyahi E, Fresko I, Seyahi N, et al. The long-term mortality and morbidity of Behçet syndrome: a 2-decade outcome survey of 387 patients followed at a dedicated center. *Medicine (Baltimore)* 2003;82:60-76. doi: 10.1097/00005792-200301000-00006
13. Melikoglu M, Ugurlu S, Tascilar K, et al. Large Vessel Involvement in Behçet's Syndrome: A Retrospective Survey. *Ann Rheum Dis* 2008;67(Suppl II):67
14. Joong Kyong Ahn, You Sun Lee, Chan Hong Jeon, Eun-Mi Koh, Hoon-Suk Cha *Clinical Rheumatology*, 2008, Volume 27, Number 2, Page 201
15. Seyahi E. Behçet's disease: How to diagnose and treat vascular involvement. *Best Pract Res Clin Rheumatol* 2016 Apr;30(2):279-295
16. Balek RW, Kocsis JJ, Geiling EM. Potentiation of several hypnotic and anesthetic agents by colchicine. *Arch Int Pharmacodyn Ther* 1957 Jul 1;111(2):182-90
17. Dretchen KL, Morgenroth VH, Standaert FG, et al. Azathioprine: effects on neuromuscular transmission. *Anesthesiology* 1976;45:604-609
18. Wood CG. Cyclosporine-vecuronium interaction. *Can J Anaesth* 1989;36:358-366
19. Koseoglu V, Chiang J, Chan KW. Acquired pseudocholinesterase deficiency after high-dose cyclophosphamide. *Bone Marrow Transplant* 1999;24:1367-8
20. Turner ME. Anaesthetic difficulties associated with Behçet's syndrome. Case report. *Br J Anaesth* 1972;44:100-2
21. Martineau M, Haskard DO, Nelson-Piercy C. Behçet's syndrome in pregnancy. *Obstetric Medicine* 2010;3(1):2-7

Datum poslední úpravy: říjen 2017 (přeloženo červen 2020)

Toto doporučení bylo připraveno:

Autoři

Anurag Gupta, Associate consultant anaesthesiology, VPS-Rockland hospital, New Delhi, India
guptaanurag80@gmail.com

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

Toto doporučení bylo recenzováno:

Recenzenti

Peer revision 1

Jan AM van Laar, Section of Clinical Immunology, Departments of Internal Medicine and Immunology, Erasmus Medical Centre, Rotterdam, The Netherlands
j.vanlaar@erasmusmc.nl

Peer revision 2

William Johnson, Internal Medicine Resident, Lankenau Medical Center, Wynnewood, PA, USA
williamjo@pcom.edu

Toto doporučení nebylo recenzováno anesteziology, ale 2 experty na tuto chorobu.

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

Toto doporučení bylo přeloženo do českého jazyka:

Překladatel:

Tereza Prokopová, anesteziolog, Klinika anesteziologie, resuscitace a intenzivní medicíny, Fakultní nemocnice Brno a Lékařská fakulta Masarykovy univerzity, Brno, Česká republika
propokopova.tereza@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/>