



Kurs 5: CEEA 5: Neuromišićna blokada, regionalna anestezija i terapija bola

Naziv teme: Neuromišićne bolesti i anestezija

Datum: 03.03.2018.

Jezik: Srpski

Grad: Kopaonik

Zemlja: Srbija

Predavač: Vesna Antonijević

NEUROMIŠIĆNE BOLESTI

- Heterogena grupa oboljenja
- Mnogobrojne klasifikacije (i danas su predmet rasprave)
- Najčešća podela prema mestu patološkog zbivanja
 - Bolesti mišića i mišićne membrane
 - Bolesti deponovanja lipida/glikogena
 - Bolesti poremećenog sprovođenja na NM spojnici
 - Periferne neuropatije
 - Bolesti CNS sa neuromuskularnim manifestacijama

ZAJEDNIČKE KARAKTERISTIKE

- Širok dijapazon različitih kliničkih manifestacija
- Skoro uvek zahvaćenost više organskih sistema (kardiovaskularnog, respiratornog i GIT)
- Upotreba velikog broja lekova
- Visok rizik od pojave perioperativnih komplikacija

BOLESTI POREMEĆENOG SPROVOĐENJA NA NM SPOJNICI

Myasthenia Gravis

- 80% obolelih ima antitela na postsinaptičke Ach receptore: *seropozitivni*
- ređe antitela na postsinaptičke mišićno specifične kinaze - *seronegativni*, oko 70% antitela na AchE, antitela na RYR

- Incidencija: 5.3/1 000 000 godišnje
 - Prevalencija 1.5-2.5/ 10 000
 - Češća kod žena (3:2)
 - Kod žena u drugoj ili trećoj deceniji života
 - Kod muškaraca u šestoj ili sedmoj
-
- Mortalitet je nekada iznosio do 70%
 - Danas je mortalitet uzrokovan mijasteničnom krizom manji od 5%

KLINIČKA PREZENTACIJA MG

- Okularni simptomi (15-50%): ptoza i diplopije
- Bulbarna simptomatologija (15%): disfagija, dizartrija...
- Generalizovana mišićna slabost (85%)
- Mijastenična kriza: egzacerbacija bolesti (15-20% obolelih)

OZBILJNE, ŽIVOTNO UGROŽAVAJUĆE EGZACERBACIJE BOLESTI

- *Mijastenična kriza* (usled neadekvatne doze lekova)
- *Holinergična kriza* (usled preterane doze lekova: Neostigmin, Piridostigmin)

Kako ih razlikovati? Jednokratna doza Edrofonijuma popravljja simptome mijastenične krize a pogoršava simptome holinergičke krize.

FAKTORI RIZIKA ZA NASTANAK MIJASTENIČNE KRIZE

- Fizički ili emocionalni stres
- Infekcije
- Trudnoća
- Povišena telesna temperatura
- Lekovi
- Anestezija i operacija

Lekovi i toksini koji štetno deluju na obolele od MG

Adrenocorticosteroids and ACTH, Thyroid preparations, **Neuromuscular blocking agents** (including Botulinum toxin); **Anesthetic agents**; alcohol **Antiarrhythmics** quinidine, procainamide, phenytoin, gabapentin, verapamil, intravenous lidocaine or procaine; **Ca-blockers**; Telithromycin (Ketek®) (contra-indicated in MG) **Aminoglycosides**: systemic gentamicin, tobramycin, neomycin, paromomycin, amikacin, kanamycin, streptomycin. **Polypeptides**: polymyxin B, colistin, colisthemethate **Tetracyclines**: chlortetracycline, oxytetracycline, tetracycline, demeclocycline, methacycline, doxycycline, minocycline Miscellaneous: clindamycin, lincomycin, ciprofloxacin, high-dose ampicillin; Intravenous erythromycin D-Penicillamine, trimethadione, chloroquine, alpha-interferon, interleukin-2; **Beta-blockers** including timolol maleate eyedrops, trihexyphenidyl hydrochloride, hydroxymethylglutaryl - coenzyme A reductase inhibitors (“statins”); **Cimetidine, citrate**, chloroquine, cocaine, **Diazepam**, lithium carbonate, quinine, Radiocontrast media (iothalamic acid, meglumide diatrizoate); Wasp stings; coral snake bite

OSSERMAN DISEASE SEVERITY SCORE

Grade 1	Focal disease (ocular symptoms only)
Grade 2a	Mild generalised disease, prominent limb involvement
Grade 2b	Moderate generalised disease, bulbar prominence
Grade 3	Acute severe disease with respiratory symptoms
Grade 4	Severe generalised disease with respiratory symptoms

*Ossermann KE. Myasthenia gravis.
New York: Grune and Stratton; 1958.*

BROJNI KOMORBIDITETI

- Timom (opstrukcija disajnog puta) (NMR, CT)
- Tiroiditis (hipo ili hipertiroiditis) (TSH, FT4)
- SLE (CNS simptomi, bubrežna insuficijencija, hipertenzija) (ANA, BUN, creatinin, klirens)
- Reumatoidni artritis (Atlantoaksijalna nestabilnost) (RTG C kičme ili CT)
- Ankilozirajući spondilitis (Otežana pokretljivost zglobova kičmenog stuba, rizik od fraktura) (RTG kičme)
- Kronova bolest i ulcerozni kolitis (Postoperativni abd.bol i ileus) (CT abdomena)
- Adrenalna supresija (Hipotenzija, postoperativna Adisonova kriza) (Serumski kortizol, testovi adrenalne funkcije)
- Diabetes mellitus (Ketoacidoza, koma) (HgbA1C, gasne analize)
- Pulmonalne restriktivne i obstruktivne bolesti (Produžena postop.MV, traheostomia) (Spirometrija, radiografija pluća, gasne analize)

UPOTREBA BROJNIH LEKOVA ZA MG

- Inhibitori acetilholinesteraze (Piridostigmin)
(bradikardija, pojačana sekrecija...)
- Kortikosteroidi (Prednizolon, Deksametazon)
(imunosupresija, infekcija)
- Antimetaboliti (Azatioprin)
(hepatotoksičnost, supresija koštane srži)
- Imunosupresivi (Ciklosporin)
(povišen nivo kreatinina, hipertenzija, tremor)
- Antireumatici (Metotreksat)
(glavobolje, mučnina, stomatitis)
- IV Immunoglobulini
(alergije, hiperviskoznost krvi, tromboembolijske komplikacije, migrene, aseptični meningitis)
- Plazmafereza (poremećaji koagulacije, infekcije)
- Rituximab (specifično antitelo na antigen CD20 B ćelija) – nedovoljno ispitano

LAMBERT EATONOV MIASTENIČNI SINDROM

- Autoantitela na voltažno zavisne Ca kanale lokalizovane na NM spojnici i sinapsama autonomnog nervnog sistema
- 60% udružen sa karcinomom pluća
- Mišićna slabost i autonomna disfunkcija (oko 30% obolelih, hemodinamska nestabilnost)
- Pokazuju veću odeljivost na NMR nego oboleli od MG

Lečenje:

3,4-diaminopyridine koji blokira K kanale na terminalnom nervnom završetku i proizvoda trajanje akcionog potencijala
(pogoršava reaktivnost disajnih puteva, proizvoda QT interval)

ANESTEZIOLOŠKI ASPEKTI

- Visok rizik za nastanak intraoperativnih i postoperativnih komplikacija
- Elektivni operativni zahvat isključivo kada je bolest u remisiji
- Preoperativna evaluacija i optimizacija komorbiditeta predstavlja ključni zadatak koji poboljšava ishod
- Multidisciplinarni pristup (neurolog, fizijatar, pulmolog, kardiolog, hirurg)

PREOPERATIVNA PRIPREMA

- Pored standardnih kliničkih i laboratorijskih pretraga:
 - gasne analize, spirometrija, RTG grudnog koša (CT- Timom, prednje mediastinalne mase)
 - EHO srca
 - Neurološki pregled, EMNG
 - CK, mioglobin

LEVENTALOVA ŠEMA ZA PREDIKCIJU RAZVOJA MIJASTENIČNE KRIZE I POTREBE ZA PRODUŽENOM POSTOPERATIVNOM MV

Faktor	Bodovi
Trajanje bolesti 6 i više godina	12
Prisustvo hronične plućne bolesti nevezane za MG	10
Dnevna doza Piridostigmina veća od 750 mg	8
FVC manji od 2.9 L	4
Maksimalni skor	34

Levental R, et al. Prediction of the need for postoperative mechanical ventilation in myasthenia gravis. Anesthesiology 1980;53:26-30

Skor 10-34 ukazuje na potrebu za produženom postop. MV potporom

Senzitivnost 100%, specifičnost 87,5%

Nedostaci: ne može da se primeni na sve bolesnike

Ostali faktori rizika

- Ozbiljna bulbarna simptomatologija
- Teški oblici MG
- Prethodne respiratorne krize
- Kardiorespiratorni komorbiditeti
- Preoperativne serumske vrednosti antitela AchR preko 100nmol/l
- intraoperativni gubitak krvi preko 1000ml

OETA

- Samo u fazi remisije bolesti elektivni operativni zahvati
- Hitni zahvati i mijastenična kriza – PLAZMAFEREZA
- Povećana senzitivnost na većinu lekova
- Može pogoršati respiratornu i kardiovaskularnu insuficijenciju
- Pojava životno ugrožavajućih stanja: mijastenična kriza, maligna hipertermija, rabdomioliza, ozbiljna hiperkalijemija

REGIONALNA ANESTEZIJA

uvek kada to operativni zahvat dozvoljava

OETA – ZAHTEVA POSEBNE MERE OPREZA

- Izbeći perioperativne komplikacije
 - Respiratornu i srčanu insuficijenciju
 - Aspiraciju želudačnog sadržaja

PREMEDIKACIJA i perioperativna upotreba redovne terapije

- Konsultacija neurologa
- Perioperativna upotreba imunosupresiva u zavisnosti od toga da li je bolesnik zavistan od imunosupresivne terapije
- Većina imunosupresiva ne interreaguje sa anestetičkim lekovima
- Azatioprin produžava dejstvo Sukcinilholina i nedepolarišućih NMB

- Dnevna doza Piridostigmina perioperativno??????
- Nema jednoglasnog i jasnog odgovora
- Pacijenti koji nisu primili dnevnu dozu su u većem riziku od razvoja respiratorne insuficijencije
- Prekid Piridostigmina mogao bi dati prednost kratkodelujućim nedepolarišućim NMB i u manjim dozama

*RUTINSKU PREMEDIKACIJU SEDATIVIMA ILI OPIOIDIMA
TREBA IZBEĆI ZBOG DEPRESIVNOG RESPIRATORNOG
DEJSTVA*

Profilaksa plućne aspiracije

- Redukcija želudačnog volumena i povećanje kiselosti želudačnog sadržaja
 - H2 blokatori ili blokatori protonske pumpe
 - Metoklopramid
 - Izbeći Cimetidin i citrate

Antibiotska profilaksa

- Izbeći
 - Fluorohinolone (Ciprofloxacin, Moxifloxacin)
 - Makrolide (Eritromicin, Azitromicin)
 - Aminoglikozide (Streptomycin, Gentamicin)

HIPNOTICI i OPIOIDI

- Različite tehnike anestezije su opisane u literaturi: kombinacija Propofol i Fentanil, Sevofluran i Fentanil, Propofol i Remifentanil (najčešće opisivana) *bez upotrebe NM relaksanata*
- Tiopental je kontraindikovano. Pri velikim koncentracijama depresivno dejstvo na reflekse kičmene moždine i smanjenje tonusa skeletne muskulature

NM RELAKSANTI DEPOLARIŠUĆI I NEDEPOLARIŠUĆI

- Mali broj normalnih AchR - abnormalna reakcija na depolarišuće mišićne relaksante
- Pacijenti na th inhibitorima AchE imaju inhibiranu i plazmaholinesterazu pa inaktivacija Sukcinilholina traje duže i produžena je NM blokada (razvoj faze II bloka)
- Pacijenti koji nisu na terapiji inhibitorima holinesteraze su relativno rezistentni na Sukcinilholin jer nemaju dovoljno normalnih AchR za nastanak depolarizacije (doza 2mg/kg)

- Osetljivost na nedepolarišuće NM relaksante je povećana zbog smanjenog broja receptora
- Nema razlike u senzitivnosti u odnosu na seropozitivnost
- Studije su pokazale da što je teži oblik bolesti i veća doza Piridostigmina, veća je osetljivost na nedepolarišuće NMB

- Veoma su male razlike u senzitivnosti na različite nedepolarišuće NMB
- Mivakurijum – hidroliza plazmaholinesterazom može biti inhibirana Piridostigminom
- Rokuronijum, Cisatrakurijum i Vekuronijum imaju sličan efekat na MG pacijente
- **Preporuka je smanjiti dozu na 50% standardne doze**

DA LI SU MR NEOPHODNI ZA BEZBEDNU INTUBACIJU I HIRURGIJU?

- Prikazane su serije timektomija bez upotrebe MR, bez komplikacija prilikom intubacije i neželjenih pokreta tokom operacije

Ne preporučuje se, mali broj studija na obolelim od MG

Standardna procedura za Rapid sequence induction Rokuronijum 0.9-1.2mg/kg, **smanjiti doze**

- Kod dece obolele od MG kao i kod zdrave dece široka upotreba

MONITORING NM FUNKCIJE

MONITORING NM FUNKCIJE **INTRAOPERATIVNO** JE OD
ESENCIJALNOG ZNAČAJA

- Train of four (TOF)
- Tačna titracija doze NM relaksanta
- Osigurati potpuni oporavak NM blokade (TOF veći od 90%)
pre isključivanja anestetika

MONITORING NM FUNKCIJE **PREOPERATIVNO**

- Vrednosti $T4/T1 < 0.9$ ukazuju na povećanu osetljivost na nedep. NM relaksante u odnosu na $T4/T1 > 0.9$
- Ukazuje na potrebno smanjenje doze

NM MONITORING **POSTOPERATIVNO** U JIL

REVERZIJA NMB

- Antiholinesterazni lekovi (Neostigmin u dozi 0,04-0,08mg/kg ili Edrofonijum mg/kg) - *bezbedna primena*
- Atropin (0,015-0,02 mg/kg) ili Glikopirolat (0,006-0,007mg/kg) – *bezbedna primena*
- Na kraju operacije pokušaj reverzije NM blokade kod bolesnika lečenih Piridostigminom može biti bezuspešan jer je AchE maksimalno inhibirana

Volatilni anestetici

- Direktno deluju na NM spojnicu
- Dejstvo na motorni neuron kičmene moždine
- Smanjuju potrebnu dozu NMB
- Smanjuju TOF odnos:

Studija Propofol+Remifentanil vs. Desfluran+Remifentanil: Veoma značajno smanjenje TOF odnosa u grupi sa Desfluranom

- Osetljiviji su MG pacijenti - Sevo 2 MAC nakon 15 min smanjuje T4/T1 na 0.43 kod MG a na 0.71 kod onih bez MG
- Preoperativni TOF ratio može biti prediktor stepena smanjenja transmisije uzrokovane Sevofluranom
- Isofluran može biti anestetik izbora jer uzrokuje NM blokadu 30-50%
- Azotni oksidul se može bezbedno koristiti jer ne izaziva pogoršanje bolesti

- Sevofluran potencira dejstvo nedepolarišućih MR više nego bilo koji drugi inhalacioni anestetik
- Upotrebom inhalacione anestezije sa Sevofluranom moguće izbeći nedepolarišuće MR – uključujući i indukciju i intubaciju

*POSEBNO OBRATITI PAŽNJU NA UPOTREBU SEVOFLURANA
TOKOM OPERATIVNIH ZAHVATA KOJI ZAHTEVAJU NM
BLOKATORE, NAROČITO KOD PACIJENATA SA
PREOPERATIVNIM T4/T1 manjim od 0.9*

- Sevofluran nizak krv/gas partic.koeficijent može biti inhalacioni anestetik izbora kod MG
- Nakon isključivanja Sevoflurana TOF odnos se vraća na vrednosti približne preoperativnim vrlo brzo

SUGAMMADEX - nove mogućnosti za MG

- Rokuronijum, Vekuronijum
- Reverzija NMB nakon 3 min
- Ne ispoljava dejstvo preko AchR ili AchE
- Mali broj studija

Studije su pokazale brzu reverziju NMB kod obolelih sa različitim stadijumom MG u elektivnoj hirurgiji, bez postoperativnih pulmoloških komplikacija

- Vreme otpusta iz JIL malo nakon otpusta bolesnika bez MG
- Sposobnost brze reverzije dubokog NMB čak i kod obolelih od MG
- Potrebno više studija kod ovih bolesnika

EKSTUBACIJA??

- Suficijentno spontano disanje pre ekstubacije
- TOF ratio
- Potpuno budan pacijent
- TV vise od 5ml/kg TT
- PaCO₂ do 50mmHg
- PO₂ do 90mmHg
- RR manje od 30/min
- Rutinski prijem u JIL i primena MV se ne preporučuje zbog povećanog rizika od respiratorne insuficijencije

POSTOPERATIVNO

- **Obavezan prijem u JIL**
- Najvažnija je optimalna kontrola bola (rizik od mijastenične krize)
- Izbegavati opioide (uticaj na respiratorni i GIT)
- **NSAIL adekvatna opcija za MG**
- Normalizacija gastrointestinalne funkcije, što pre per os inhibitori AchE
- Otpust iz JIL uz konsultaciju neurologa

REGIONALNA I LOKALNA ANESTEZIJA

- Anestezija izbora uvek kada je moguće
- smanjuje potrebu za NMR i opioidima
- postoperativnom MV
- bolja postoperativna kontrola bola

Epiduralna / spinalna / periferni nervni blokovi

LOKALNI ANESTETICI

- Izbeći estarske LA zbog razgradnje pseudoholinesterazom (ili smanjiti doze)
- Amidni LA su lek izbora, zbog svog hepatskog metabolizma
- Nema jasnih dokaza da su MG bolesnici osetljiviji na LA u odnosu na zdrave osobe...MADA.... Treba biti oprezan

Opisana je čak i upotreba 100mg 0.5% Bupivakaina cervikalnom epiduralnom anestezijom sa gotovo neznatnim uticajem na n. frenikus

EPIDURALNA ANESTEZIJA

- Ne izaziva depresiju ventilatornog odgovora na CO₂ kod MG bolesnika
- Veoma često ne izaziva kompletni motorni blok
- Ne izaziva blokadu inervacije dijafragme
- Ne uzrokuje zamor muskulature

- Torakalna epiduralna anestezija izaziva respiratorne efekte kao što su:

Blago smanjenje VC

Blago smanjenje FEV1

Blago smanjenje TLC

Ove promene imaju minimalni klinički značaj kod zdravih dobrovoljaca, ali kod MG pacijenata sa oštećenom plućnom funkcijom mogu značajno smanjiti efikasnost kašlja

TIVA/VIMA PLUS VISOKI/NISKI EPIDURAL

- Trenutno idealna metoda
- Obezbeđuje perioperativnu hemodinamsku stabilnost
- Obezbeđuje optimalne operativne uslove
- Smanjuje potrebu za NMR i opioidima
- Skraćuje vreme ekstubacije

PERIFERNI NERVNI BLOKOVI

- UVEK KADA JE TO MOGUĆE
- OPREZ
 - *Interskalenski blok brahijalnog pleksusa pokazuje skoro 100% incidenciju paralize n. phrenicusa, uzrokujući smanjenje FVC za oko 27%.*
 - *Supraklavikulani blok brahijalnog pleksusa pokazuje incidenciju paralize hemidijafragme oko 50%, uzrokujući smanjenje FVC između 0 and 21% kod zdravih dobrovoljaca*
 - *Popularnost Kulenkampffovog supraklavikularnog pristupa je opala zbog visoke učestalosti pneumotoraksa*

BOLESTI MIŠIĆA I MIŠIĆNE MEMBRANE

- Distrofinopatije
 - Duchenne muscular dystrophy
 - Becker muscular dystrophy
- Myotonic dystrophy
- Inflamatorne miopatije (dermatomyositis, polymyositis)
- Mitohondrijalne miopatije

DISTROFINOPATIJE

Duchenne muscular dystrophy *Becker muscular dystrophy*

- Rano detinjstvo, X hromozom, recesivno
- Proksimalna mišićna slabost, teški oblici skolize, kontrakture grudnog koša
- Preko 70% pacijenata ima kardiomiopatiju
- Insuficijentna hemostaza, deficit faktora koagulacije

Anesteziološki aspekti

- Opstrukcija gornjeg disajnog puta: veliki jezik, hipoventilacija, atelektaze, respiratorna insuficijencija
- Kongestivna srčana insuficijencija, aritmije
- Visok potencijal za malignu hipertermiju
- Rabdomioliza

- IZBEĆI INHALACIONE ANESTETIKE (osim N₂O) I SUKCINILHOLIN
- Nepredvidiv učinak nedepolarišućih MR (pažljiva titracija doze)
- LOKALNA/REGIONALNA ANESTEZIJA UVEK KADA JE MOGUĆE

MIOTONIČNA DISTROFIJA

- Genetska bolest
- Klinička heterogenost
- Zahvaćenost skeletne muskulature, miotonija, odložena relaksacija nakon kontrakcije i slabost
- Disfagija, abdominalni bol, konstipacija
- Poremećaji sprovodnog aparata srca (Atrijalna fibrilacija i flater)
- Insulinska rezistencija
- Neuropsihijatrijski komorbiditeti

Anesteziološki aspekti

- Česte perioperativne pulmološke komplikacije - atelektaze, respiratorna insuficijencija, produžena mehanička ventilacija
- Izbeći lekove koji potenciraju miotoniju
- Preterana reakcija na sukcinilholin (otežana ventilacija na masku i intubacija bolesnika)
- Povećana osetljivost na nedepolarišuće MR (pažljiva titracija uz NM monitoring)

- Antiholinesteraze za reverziju NMB precipitiraju miotoniju
- Povećana osetljivost na opioide, intravenske i inhalacione anestetike (abnormalan centralni ventilatorni dražv)
- Izbeći perioperativnu hipotermiju (pojačava miotoniju)

INFLAMATORNE MIOPATIJE

Dermatomyozitis i Polimiozitis

- Autoimunske bolesti
- Skeletna muskulatura (slabost, nemogućnost fleksije i ekstenzije vrata)
- Srce (poremećaji sprovođenja, insuficijencija)
- Pluća (hipoventilacija, pareza glasnih zica, učestale aspiracione pneumonije, zahvaćenost intersticijuma pluća)
- Gastrointestinalni trakt (disfagija, zahvaćenost mišića jezika)
- Koža (kalcifikacije, otežano plasiranje iv kanile)

- ANESTEZIOLOŠKI ASPEKTI
 - Otežana direktna laringoskopija zbog ograničene pokretljivost vrata i otvaranja usta (videolarinoskop, fiberoptički bronhoskop)
 - Izbeći opioide, sedative i hipnotike (smanjiti doze)
 - Sukcinilholin se može bezbedno koristiti (postoji rizik od hiperkalijemije)
 - Nepredvidivi efekti nedepolarišućih MR (monitoring)

REGIONALNA ANESTEZIJA UVEK KADA JE TO MOGUĆE

MITOHONDRIJALNE MIOPATIJE

- Veoma retke
- Funkcionalne i strukturalne promene na mitohondrijama
- Najviše pogođena tkiva visoko zavisna od energije: mozak, srce, mišići

Klinička slika:

CNS simptomi, Miopatija, Gubitak vida i sluha,

Disfagija, Kardiomiopatija i poremećaji ritma

Hipoglikemija, Povećani nivoi serumskih laktata, Anemija

ANESTEZIOLOŠKI ASPEKTI

- Iako većina anestetičkih lekova ima depresivni efekat na mitohondrijalnu funkciju IV i inhalacioni anestetici se bezbedno primenjuju
- Sukcinilholin izbeći zbog opasnosti od hiperkalijemije
- Nepredvidiv učinak nedepolarišućih MR (monitoring)
- Smanjiti preoperativno gladovanje (hipoglikemija): infuzije rastvora Glukosae preoperativno uz monitoring glikemije
- Izbeći rastvore koji sadrže Laktate

BOLESTI DEPONOVANJA LIPIDA/GLIKOGENA

- Smanjena ili potpuno odsutna funkcija određenih enzima (Karnitin-palmitoiltransferaze II, Miofosforilaze)
- Neonatalne forme su obično letalne
- Blaže forme: epizode mialgije
- Teži oblici: rabdomioliza, mioglobinurija, hiperkalijemija, hiperCKemija, ABI

ANESTEZIOLOŠKI ASPEKTI

- Visok potencijal za pojavu maligne hipertermije (Sukcinilholin, inhalacioni anestetici)
- Visok potencijal za pojavu rabdomiolize i ABI

BOLESTI CNS SA NEUROMIŠIČNIM MANIFESTACIJAMA

ALS (Amiotrofična lateralna skleroza)

progresivna degeneracija gornjeg i donjeg motoneurona

- Slabost, fascikulacije, atrofiya i hiperrefleksija mišića, kvadriplegija
- Bulbarni simptomi: disfagija, dizartrija, aspiracione pneumonije i respiratorna insuficijencija (najčešći uzrok smrti - 75%)
- Česti poremećaji srčanog ritma

ANESTEZIOLOŠKI ASPEKTI

- Sukcinilholin je kontraindikovan
- Nedepolarišući MR u smanjenoj dozi i uz monitoring NM blokade
- Reverzija Neostigminom bezbedna
- Izbeći lekove koji produžavaju QT interval

LOKALNA/REGIONALNA ANESTEZIJA JE ANESTEZIJA
IZBORA UVEK KADA TO MOŽE

POSTPOLIO SINDROM

Najčešće: mišićna slabost, bol, disfagija, kifoskolioza

- 40% obolelih ima respiratorne tegobe (od blažeg stepena dispnee do respiratorne insuficijencije)
- 20% obolelih ima paralizu glasnica, faringealne i laringealne disfunkcije
- Centralna i opstruktivna sleep apnea (povećana osetljivost na opioide, sedative i hipnotike)

Izbeći Sukcinilholin, smanjiti dozu nedepolarišućih MR uz monitoring

**LOKALNA/REGIONALNA ANESTEZIJA JE ANESTEZIJA
IZBORA UVEK KADA TO MOŽE**

FRIDRIHOVA ATAKSIJA

- Autozomno recesivna nasledna bolešt
- Klinička slika: dizartrija, ataksija, gubitak senzornih funkcija, mišićna slabost, kifoskolioza
- Oko 10% obolelih ima Diabetes mellitus
- Poremećaji srčanog ritma, hipertrofična kardiomiopatija, progresivna srčana insuficijencija (uzrok smrti kod više od 90% obolelih)

ANESTEZIOLOŠKI ASPEKTI

- Kardiovaskularne komplikacije (invazivni hemodinamski monitoring)
- Izbeći Sukcinilholin, smanjiti doze nedepolarišućih MR uz obavezan monitoring NM blokade
- Neuroaksijalna blokada uvek kada je to moguće, uz upotrebu UZ kod težih deformiteta kičmenog stuba

PERIFERNE NEUROPATIJE

Guillain-Barre Syndrome

akutna autoimuna polineuropatija

- Slabost donjih ekstremiteta koja napreduje proksimalno (respiratorna insuficijencija kod oko 1/3 obolelih)
- atrofija, fascikulacije i spasticitet, kao i hiperrefleksija
- Autonomna disfunkcija i hemodinamska nestabilnost (čest uzrok iznenadne smrti)
- Lecenje plazmaferezom i intravenskim Ig

ANESTEZIOLOŠKI ASPEKTI

- Povećan broj ekstrajunkcionalnih AchR zbog denervacije
- Sukcinilholin kontraindikovano (Opisani su slučajevi srčanog zastoja usled hiperkalijemije nakon upotrebe Sukcinilholina čak i kod obolelih koji su duži period u remisiji bolesti)
- Dejstvo nedepolarišućih MR varijabilno u zavisnosti od faze bolesti:

Rezistentnost na NM blokatore u denervacionoj fazi bolesti

Hipersenzitivnost u reinervacionoj fazi usled nezrele neuromišićne spojnice nakon aksonalne regeneracije

REGIONALNA ANESTEZIJA – diskutabilno

Opisani bezbedni slučajevi spinalne i epiduralne vs.
pogoršanje i progresija bolesti nakon njih

ZAKLJUČAK

- Pacijenti sa NM bolestima zahtevaju posebne preoperativne, intraoperativne i postoperativne predostrožnosti kako bismo izbegli brojne komplikacije
- Dobra preoperativna evaluacija i optimizacija stanja je od krucijalnog značaja za ishod operativnog lečenja
- Veliki broj komorbiditeta zahteva multidisciplinarni pristup i učešće lekara različitih specijalnosti u pripremi

- Pažljiva upotreba NM relaksanata uz obavezni monitoring NM blokade
- Lekove koji potenciraju NM blokadu treba izbegavati ili smanjiti njihove doze
- Rizik od pojave maligne hipertermije nalaže izbegavanje sukcinilholina i inhalacionih anestetika
- Razumno korišćenje opioida, sedativa i hipnotika

- Regionalna anestezija je anestezija izbora uvek kada operativni zahvat to dozvoljava
- Obavezan prijem u JIL postoperativno i nastavak monitoringa NM blokade i kardiopulmonalnog statusa

HVALA NA PAŽNJI!