

Komentář ke článku autorů Balážová et al.

## Anestéziologický management u dětí s neuromuskulárními ochoreními

Cesk Slov Neurol N 2024; 87/120(3): 165–173. doi: 10.48095/cccsnn2024165

Peroperační péče pro pacienty s neuromuskulárními (NM) onemocněními představuje nemalou výzvu pro celý multidisciplinární tým, složený z odborníků neurologických, interních i chirurgických oborů. Cílem jejich spolupráce je vytvořit individuální plán peroperačního managementu každého pacienta. S ohledem na heterogenitu a nízkou četnost řady NM onemocnění by tento management měl probíhat v centrech se zkušenostmi v péči o pacienty se vzácnými NM syndromy. Anestéziologické týmy hrají nezastupitelnou roli v peroperačním managementu pacientů. Jejich úkolem není „pouhá“ sedace či anestezie na operačním sále, ale díky znalostem operačních postupů i interní problematiky pacientů koordinují předoperační přípravu, samotný operační výkon i pooperační péči s cílem dosažení nejlepšího výsledku pro pacienta. Na základě výsledků jednotlivých konziliárních vyšetření pak zvažují benefit versus riziko konkrétního operačního výkonu daného pacienta.

Autoři této práce popisují všeobecná doporučení peroperačního managementu pacientů s NM onemocněním, které dále rozvíjejí o specifické komplikace, zejména anestezii indukovanou rhabdomyolýzou (AIR) a maligní hypertermii (MH). V druhé polovině publikace pak popisují anestezii k vybraným NM onemocněním, jako jsou myopatie, myastenie gravis, periferní neuropatie a další. Avšak s ohledem na heterogenitu a současnou ojedinělost celé řady NM syndromů náš komentář cílí na akcentaci nových trendů v peroperační péči a doporučení možných informačních zdrojů nejen pro anesteziology, protože v rámci pacientů se vzácnými syndromy se jedná spíše o kazuistická sdělení, než o tzv. „tvrdá“ data.

Plán anestéziologické péče by měl vycházet z konkrétního typu NM onemocnění. Anestéziologové, ale i zdravotníci jiných odborností mohou čerpat základní informace

o možnostech volby anestéziologické péče, přidružených komplikacích či vhodných předoperačních vyšetřeních na webu projektu OrphanAnesthesia [1]. Jedná se o mezinárodní projekt, který v roce 2005 zahájila vědecká skupina pro dětskou anestezii Německé společnosti anestéziologie a intenzivní medicíny v kooperaci s informační platformou Orphanet. Cílem tohoto projektu je tvorba mezinárodní databáze, která v tuto chvíli čítá více než 200 doporučení pro peroperační management pacientů se vzácnými onemocněními. Tato databáze by měla zvýšit povědomí o jednotlivých vzácných onemocněních, a tím přispět ke zvýšení bezpečnosti pacientů [2].

Předoperační vyšetření hraje zásadní roli v rámci přípravy pacienta k operačnímu výkonu a optimalizaci orgánových dysfunkcí pacienta. Nejčastěji indikujeme kardiologické či pneumologické vyšetření. V současné době je však v rámci multidisciplinárního přístupu kladen důraz na komplexní předoperační přípravu (např. adekvátní rehabilitační přípravu či realimentaci pacientů před elektivními výkony). Konziliární vyšetření nutricionisty může významným způsobem ovlivnit pooperační outcome dětí s NM onemocněním se známkami malnutrice [3]. V souvislosti s vyšším rizikem rozvoje AIR je vhodné u pacientů s NM onemocněním odebrat před operací krev pro vyšetření hladiny myoglobinu a kreatininkázy. To nám umožňuje stanovit jejich výchozí hladinu pro sledování dynamiky hladin v případě podezření na rozvoj AIR [4].

Samotná anestéziologická péče na operačním sále nabízí několik variant, od regionální anestezie až po celkovou anestezii. Celková anestezie pak může být vedena jak formou totální intravenózní anestezie (TIVA), tak inhalační anestezie. Anestéziologický tým se rozhoduje nejen podle typu NM onemocnění a z něj vyplývajících kontraindikací,

**J. Hudec, T. Prokopová, R. Gál**

Klinika anestéziologie, resuscitace  
a intenzivní medicíny  
LF MU a FN Brno  
e-mail: hudec.jan@fnbrno.cz

ale i podle přidružených komorbidit, a to vč. mentální úrovně pacienta. Nicméně v rámci celkové anestezie s podáním nedepolarizujících myorelaxancií je nutné akcentovat výhodu steroidních myorelaxancií, rokuronia a vekuronia, pro které je již běžně dostupné antidotum – sugammadex. Sugammadex vytvoří komplex s těmito myorelaxanciemi, čímž je antagonizuje, a umožňuje tak v adekvátním dávkování kompletní zvrácení svalové blokády [5,6].

Pooperační péče rizikových pacientů by měla ve většině případů probíhat na JIP. Mezi hlavní cíle patří časný a bezpečný weaning, kontrola bolesti a prevence, případná léčba komplikací. Protokoly pro weaning, vč. monitorace funkce bránice a časná implementace neinvazivní ventilace, zlepšují pooperační outcome pacientů. Titrovaná multimodální analgezie, vč. aplikace periferních nervových blokad a koanalgetik, snižují spotřebu opioidů a rovněž příznivě ovlivňují pooperační outcome pacientů [7,8].

Péče o dětské pacienty s NM onemocněními vždy vyžaduje individualizovaný multidisciplinární přístup. Proto je nutné vždy vyhodnotit, zda dané pracoviště disponuje adekvátním vybavením pro management těchto pacientů (např. pomůckami pro obtížné zajištění dýchacích cest...) a řešení případných komplikací.

### Literatura

1. OrphanAnesthesia. [online]. Available from: <https://www.orphananesthesia.eu/en/>.
2. Prottengeier J, Amann B, Münster T. Anesthesia for patients suffering from neuromuscular diseases. Anaesthe-

sist 2020; 69(6): 373–387. doi: 10.1007/s00101-020-00738-1.

3. Chou E, Lindeback R, Sampaio H et al. Nutritional practices in pediatric patients with neuromuscular disorders. *Nutr Rev* 2020; 78(10): 857–865. doi: 10.1093/nutrit/nuz109.

4. Hudec J, Prokopová T, Kosinová M et al. Anesthesia and perioperative management for surgical correction

of neuromuscular scoliosis in children: a narrative review. *J Clin Med* 2023; 12(11): 3651. doi: 10.3390/jcm12113651.

5. Keating GM. Sugammadex: a review of neuromuscular blockade reversal. *Adis Drug Eval* 2016; 76(10): 1041–1052.

6. Katz JA, Murphy GS. Anesthetic consideration for neuromuscular diseases. *Curr Opin Anaesthesiol* 2017; 30(3): 435–440. doi: 10.1097/ACO.0000000000000466.

7. Bernardes Neto SCG, Torres-Castro R, Lima Í et al. Weaning from mechanical ventilation in people with neuromuscular disease: a systematic review. *BMJ Open* 2021; 11(9): e047449. doi: 10.1136/bmjopen-2020-047449.

8. Kynes JM, Blakely M, Furman K et al. Multidisciplinary perioperative care for children with neuromuscular disorders. *Children (Basel)* 2018; 5(9): 126. doi: 10.3390/children5090126.

**37. ČESKÝ A SLOVENSKÝ NEUROLOGICKÝ SJEZD**

27.–29. 11. 2024 | CLARION CONGRESS HOTEL OSTRAVA

ČESKÁ NEUROLOGICKÁ SPOLEČNOST  
SLOVENSKÁ NEUROLOGICKÁ SPOLEČNOST

[www.csns2024.cz](http://www.csns2024.cz)

**Aktuální důležitá data:**

- Do 15. 9. 2024 přihlášky k aktivní části
- Do 30. 9. 2024 zvýhodněný poplatek

**Registrujte se:**  
[www.csns2024.cz/registrace](http://www.csns2024.cz/registrace)