proLékaře.cz | 17.11.2026

doi: 10.48095/cccsnn2026S49

Anestezie u dětských pacientů se spinální muskulární atrofií

Anesthesia in pediatric patients with spinal muscular atrophy

Souhrn

Moderní kauzální terapie výrazně zlepšily motorické funkce a snížily riziko plicních komplikací u pacientů se spinální muskulární atrofií. Genetický podklad onemocnění se však nemění, a proto pacienti nadále představují vysoce rizikovou skupinu vyžadující individualizovaný perioperační management. Progresivní svalová slabost a deformace skeletu vedou k restriktivní ventilační poruše a rigiditě dýchacích cest. Předoperační vyšetření se proto zaměřuje na plicní funkce, kardiální status, zajištění dýchacích cest (riziko obtížné intubace) a nutriční stav (riziko hypoglykémie a mitochondriální dysfunkce při lačnění). Při volbě anestezie se preferuje multimodální přístup a regionální techniky pod ultrazvukovou kontrolou k minimalizaci opioidů. Podání sukcinylcholinu je kontraindikováno kvůli riziku hyperkalémie. U nedepolarizujících relaxancií hrozí prodloužený účinek; bezpečným standardem je kombinace rokuronia s cílenou reverzí sugammadexem za kontinuální monitorace train-of-four. Pooperační období je nejrizikovější fází perioperační péče o dětské pacienty se spinální muskulární atrofií kvůli hrozbě respiračního selhání. Klíčová je monitorace na jednotce intenzivní péče, aktivní fyzioterapie, využití neinvazivní ventilace a sledování kapnometrie, jelikož nadměrná oxygenoterapie může maskovat hypoventilaci. Bezpečnou péči zajišťuje zkušený multidisciplinární tým.

Abstract

Modern causal therapies have significantly improved motor function and reduced the risk of pulmonary complications in patients with spinal muscular atrophy. However, the genetic basis of the disease remains unchanged, and therefore these patients continue to represent a high-risk group requiring individualized perioperative management. Progressive muscle weakness and skeletal deformities lead to restrictive ventilatory dysfunction and airway rigidity. Preoperative evaluation therefore focuses on pulmonary function, cardiac status, airway management (risk of difficult intubation), and nutritional status (risk of hypoglycemia and mitochondrial dysfunction during fasting). When selecting anesthesia, a multimodal approach and ultrasound-guided regional techniques are preferred to minimize opioid use. The administration of succinylcholine is contraindicated due to the risk of hyperkalemia. Non-depolarizing neuromuscular blockers carry a risk of prolonged effects; the safe standard is a combination of rocuronium with targeted reversal using sugammadex under continuous train-of-four monitoring. The postoperative period is the highest-risk phase of perioperative care for pediatric patients with spinal muscular atrophy due to the threat of respiratory failure. Monitoring in the intensive care unit, active physical therapy, the use of noninvasive ventilation, and capnography monitoring are crucial, as excessive oxygen therapy can mask hypoventilation. Safe care is ensured by an experienced multidisciplinary team.

Redakční rada potvrzuje, že rukopis práce splnil ICMJE kritéria pro publikace zasílané do biomedicínských časopisů.
The Editorial Board declares that the manuscript met the ICMJE "uniform requirements" for biomedical papers.

J. Blažková

Klinika anesteziologie, resuscitace a intenzivní medicíny 2. LF UK a FNMH, Praha

✉
MUDr. Jana Blažková
Klinika anesteziologie, resuscitace a intenzivní medicíny
2. LF UK a FNMH
V Úvalu 84
150 00, Praha 5
e-mail: jana.blazkova@fnmotol.cz

Přijato k recenzi: 17. 6. 2026
Přijato do tisku: 22. 6. 2026

Klíčová slova

spinální muskulární atrofie – dětská anestezie – perioperační péče

Key words

spinal muscular atrophy – pediatric anesthesia – perioperative care

Úvod

Zavedení moderních kauzálních terapií – konkrétně antisense terapeutika Spinraza (nusinersen), malých molekul Evrysdi (risdiplam) a genové terapie Zolgensma (onasemnogene abeparvovec) – zásadním způsobem změnilo klinický obraz (fenotyp) pacientů se spinální svalovou atrofií (SMA).

Tento posun má přímý dopad na anesteziologickou péči a peroperační management. Pacienti, kteří dříve vykazovali těžkou svalovou slabost a respirační selhání, dnes díky včasné léčbě dosahují výrazně lepších motorických funkcí. Rozsáhlá klinická data ukazují, že pacienti léčení novými terapiemi mají výrazně nižší riziko pooperačních plicních komplikací. Zlepšení celkového stavu a síly dýchacích svalů vede ke zkrácení doby pobytu na jednotkách intenzivní péče (JIP) a celkové délky hospitalizace po chirurgických výkonech.

I přes významné zlepšení fyzické kondice pacientů zůstává genetický podklad onemocnění stejný. Anesteziologové musí stále

proLékaře.cz | 17.11.2026

důsledně dodržovat klíčová bezpečnostní pravidla pro neuromuskulární onemocnění. Pro anesteziology představují pacienti se SMA specifickou skupinu s vysokým rizikem perioperačních komplikací, zejména respiračních. Vzhledem k variabilní závažnosti onemocnění musí být perioperační management individualizován podle aktuálního funkčního stavu pacienta.

Patofyziologie podstatná pro anestezii

Ztráta funkčního proteinu přežití motorických neuronů (survival motor neuron; SMN) vede k degeneraci motorických neuronů v předních rozích míšních a v závažnějších případech také v jádrech mozkového kmene. Tento protein je důležitý pro transport mRNA v axonech a integritu neuromuskulárního spojení.

Důsledkem je progresivní svalová slabost, která postihuje zejména proximální svaly končetin a respirační svalstvo. Slabost mezižeberních svalů při relativně zachované funkci bránice vede k paradoxnímu dýchání a restriktivní ventilační poruše.

Respirační komplikace, jako jsou hypoventilace, poruchy dýchání ve spánku a infekce dýchacích cest, představují hlavní příčinu morbidity i mortality u pacientů se SMA.

Indikace k anestezii

Děti se SMA podstupují anestezii relativně často, a to jak při diagnostických vyšetřeních, tak při terapeutických nebo chirurgických výkonech. Důvodem je jak potřeba stanovení diagnózy, tak léčba komplikací spojených s progresí onemocnění, zejména respiračních, nutričních a ortopedických. Mezi nejčastější výkony patří zavedení gastrostomie nebo provedení fundoplikace při poruchách polykání a aspiraci, dále tracheostomie u pacientů vyžadujících dlouhodobou ventilační podporu. Významnou skupinu tvoří také ortopedické operace, zejména korekce skoliózy nebo uvolnění kontraktur omezující pohyblivost kloubů, které vznikají v důsledku chronické svalové slabosti a imobility. V diagnostice se anestezie využívá ve výjimečných případech při svalové biopsii nebo při zobrazovacích vyšetřeních, jako je MR u malých dětí neschopných spolupráce [1,2].

Předoperační vyšetření

Předoperační vyšetření u pacientů se SMA by mělo být zaměřeno především na stav respiračního systému, který představuje hlavní zdroj perioperačních komplikací. Posouzení plicních funkcí by mělo zahrnovat klinické vyšetření dýchání, vč. hodnocení dechového vzoru, síly respiračních svalů a schopnosti efektivního kašle. Pokud to věk a spolupráce pacienta umožňuje, je doporučeno provést testy plicních funkcí, zejména spirometrie. Součástí předoperačního vyšetření by mělo být také posouzení rizika pooperační respirační insuficience s nutností respirační podpory, např. neinvazivní ventilace. U pacientů s těžšími formami onemocnění je vhodná konzultace pneumologa a plánování pooperační respirační péče již v předoperační fázi [1,2].

Kardiologické vyšetření by mělo být provedeno do 3–6 měsíců před anestezií u pacientů s anamnézou symptomů naznačujících postižení srdce nebo s rizikem srdeční dysfunkce.

Z metabolického hlediska je nutné myslet na zvýšené riziko hypoglykémie během perioperačního lačnění. U pacientů se SMA můžou být sníženy množství svalové hmoty a tukové zásoby, což omezuje dostupnost substrátů pro glukoneogenezi během hladovění. Z tohoto důvodu je vhodné během perioperačního období monitorovat glykémii a přizpůsobit délku lačnění i perioperační infuzní terapii individuálním potřebám pacienta [1].

U pacientů se SMA byla popsána mitochondriální dysfunkce a abnormální oxidace mastných kyselin. Z tohoto důvodu netolerují delší dobu bez výživy. Vyšetření nutričního stavu před operací má za cíl optimalizovat výživu a naplánovat nutriční podporu během hospitalizace.

Zajištění dýchacích cest u pacientů se SMA může být obtížné a vyžaduje pečlivé předoperační zhodnocení. Obtížná intubace může být způsobena zejména omezenou hybností krční páteře v důsledku kontraktur, omezeným otevíráním úst při postižení temporomandibulárního kloubu a deformitami skeletu souvisejícími s progresivní skoliózou. U starších pacientů může být navíc přítomna ankylóza mandibulárního kloubu, která dále zhoršuje možnosti laryngoskopie. Z těchto důvodů je nutné vždy počítat s možností obtížného zajištění dýchacích cest a mít připraveny alternativní techniky [1,2].

Volba anestetické techniky

U pacientů se SMA není žádná anestetická technika jednoznačně kontraindikována, avšak žádná z dostupných metod není považována za optimální pro všechny situace. Volba anestetické techniky by proto měla být vždy individualizována podle typu plánovaného výkonu, věku pacienta, stupně postižení respiračního systému a celkového funkčního stavu. Zásadní je minimalizace negativního vlivu anestezie na respirační funkce a zachování dostatečné ventilace během perioperačního období [1,2]. V klinické praxi jsou využívány různé anestetické přístupy. Často se používá celková anestezie s inhalačními anestetiky, která umožňuje dobrou kontrolu hloubky anestezie a ventilace. Alternativou je totální intravenózní anestezie (TIVA), která může být vhodná zejména u pacientů s očekávanými obtížemi při použití inhalačních anestetik nebo při specifických chirurgických výkonech. V některých případech lze využít i regionální anestetické techniky, jako je spinální, epidurální a kaudální blokáda nebo periferní nervové blokády, buď samostatně, nebo v kombinaci s celkovou anestezií. Tyto techniky mohou přispět ke snížení potřeby systémových anestetik a opioidů, avšak jejich provedení může být technicky obtížné u pacientů s výraznými deformitami páteře nebo po předchozích ortopedických operacích. V dnešní době je již standardem provádět centrální i periferní blokády pod detailní UZ kontrolou [1–3].

Neuromuskulární blokátory

Použití neuromuskulárních blokátorů u pacientů se spinální muskulární atrofií je předmětem diskuse a vyžaduje individuální přístup. Hlavním problémem je změněná citlivost nervosvalové ploténky v důsledku denervace svalových vláken, která může vést k nepředvídatelné odpovědi na podaná relaxancia. Z tohoto důvodu je nutné při jejich použití postupovat opatrně a vždy monitorovat neuromuskulární přenos [1–3].

Podávání sukcinylcholinu je kontraindikováno, protože u pacientů s neuromuskulárními onemocněními existuje riziko hyperkalémie a rhabdomyolýzy v důsledku denervační hypersenzitivity svalových vláken. Přestože u pacientů se SMA nejsou tyto komplikace v literatuře často popisovány [1,3].

U nedepolarizujících neuromuskulárních blokátorů byla popsána zvýšená citlivost a prodloužený účinek. Proto se doporučuje redukovat dávku, kontinuálně monitorovat neuromuskulární blokádu a před extubací pečlivě zhodnotit návrat svalové síly nejen pomocí monitorace train-of-four (TOF), ale také klinickým vyšetřením. I při zdánlivě dostatečné reverzi může být přítomna rezi-

proLékaře.cz | 17.11.2026

duální svalová slabost, která může zvyšovat riziko pooperační respirační insuficience.

Použití kombinace rokuronia a následné cílené reverze sugammadexem za kontinuální TOF monitorace je u pacientů se spinální muskulární atrofií v současnosti považováno za bezpečný a doporučovaný anesteziologický postup. Rychlá a kompletní reverze svalové relaxace pomocí sugammadexu je klíčová i při problematických situacích, jako je selhání intubace při rychlém úvodu do anestezie [1–3].

Zajištění dýchacích cest

K zajištění dýchacích cest lze využít několik přístupů v závislosti na typu výkonu a stavu pacienta. Anesteziologický tým by měl mít dostatečné zkušenosti s obtížnou intubací a mít připravené všechny potřebné pomůcky pro obtížné zajištění dýchacích cest. Nejčastěji se používá přímá laryngoskopie s endotracheální intubací, nicméně stále častěji je využívána videolaryngoskopie, která může usnadnit vizualizaci glotis. V případě očekávaných obtíží může být vhodná fibrooptická intubace. U krátkých a méně invazivních výkonů lze zvážit použití laryngeální masky. U pacientů s chronickou respirační insuficiencí může být již před výkonem přítomna tracheostomie, která může sloužit jako primární způsob zajištění dýchacích cest během anestezie [1–3].

Analgezie

Perioperační analgezie u pacientů se SMA by měla být založena na multimodálním přístupu, který umožňuje snížit potřebu systémových opioidů a minimalizovat riziko respirační deprese. Základem léčby bolesti je podávání neopioidních analgetik, zejména paracetamolu nebo nesteroidních antiflogistik. Opioidy lze použít, avšak v opatrně titrovaných dávkách a při pečlivém monitorování respiračních funkcí. Významnou roli mohou mít také regionální analgetické techniky nebo infiltrace operační rány lokálním anestetikem, které mohou snížit potřebu systémové analgezie a zlepšit pooperační komfort pacienta [1–3].

Pooperační péče

Pooperační období představuje u pacientů se SMA nejrizikovější fázi perioperační péče. Nejčastější komplikací je respirační selhání, které může vzniknout v důsledku kombinace faktorů, jako jsou slabost respiračních svalů, retence bronchiálních sekretů, reziduální účinek neuromuskulární blokády nebo depresivní účinek anestetik a analgetik na dechové centrum. Tyto faktory mohou vést k hypoventilaci, atelektázám a zvýšenému riziku respiračních infekcí [2,4].

Pacienti s těžkým fenotypem, v dříve používané klasifikaci SMA typ I a většina pacientů se SMA typ II, obvykle vyžadují pooperační monitoraci na jednotce intenzivní péče. U těchto pacientů je často nutná ventilační podpora, a to zejména v prvních hodinách až dnech po výkonu, kdy je riziko respirační insuficience nejvyšší. Rozsah pooperační péče by měl být plánován již v předoperační fázi a měl by zahrnovat také aktivní respirační fyzioterapii a podporu clearance dýchacích cest [1,2].

Neinvazivní ventilace představuje důležitý nástroj při přechodu z umělé plicní ventilace ke spontánnímu dýchání a může významně snížit riziko nutnosti reintubace. Její použití umožňuje zlepšení ventilace, podporu kašle a efektivnější odstranění sekretů z dýchacích cest. U pacientů, kteří již před operací využívají neinvazivní ventilační podporu, je vhodné v pooperačním období pokračovat v jejich obvyklém ventilačním režimu. Excesivní podávání kyslíku u pacientů s SMA není doporučeno, neboť může maskovat hypoventilaci způsobenou svalovou slabostí. Kontinuální kapnometrie (EtCO2) nebo pravidelné odběry kapilární krve (Astrup) pomáhají optimalizovat podávání kyslíku a ventilaci [3,4].

Závěr

Anestezie u dětí se SMA představuje významnou klinickou výzvu vzhledem k progresivní svalové slabosti a omezené respirační rezervě těchto pacientů. Největší riziko perioperačních komplikací je spojeno především s respiračním systémem, zejména s možností hypoventilace, retence sekretů a pooperační respirační insuficience. Bezpečný perioperační management proto vyžaduje důkladné předoperační zhodnocení, zejména respiračních funkcí, individuální volbu anestetické techniky s ohledem na typ výkonu a závažnost onemocnění a také pečlivou pooperační monitoraci s připraveností k respirační podpoře. Optimální péče o tyto pacienty by měla být zajištěna multidisciplinárním týmem se zkušeností s léčbou neuromuskulárních onemocnění a s možností intenzivní péče [1–4].

Konflikt zájmů

Autor deklaruje, že v souvislosti s předmětem studie nemá žádný konflikt zájmů.

Literatura

1. Islander G. Anesthesia and spinal muscle atrophy. Paediatr Anaesth 2013; 9: 804–816. doi: 10.1111/pan.12159.
2. Islander G and Hellblom A. Anaesthesia recommendations for patients suffering from Spinal muscular atrophy. [online]. Availebla from: https://www.orphananesthesia.eu/rare-diseases/published-guidelines/spinal-muscular-atrophy/261-spinal-muscular-atrophy/file.html.
3. Graham RJ, Athiraman U, Laubach AE, et al. Anesthesia and perioperative medical management of children with spinal muscular atrophy. Paediatr Anaesth 2009; 11: 1054–1063. doi: 10.1111/j.1460-9592.2009.03055.x.
4. Toaz E, Pinto N, Kilner K, et al. Reduction in Perioperative risk in patients with spinal muscular atrophy following the release of disease-modifying therapies: an analysis of the National Surgical Quality Improvement Program Database. Children (Basel) 2025; 9: doi: 10.3390/children12091255.