

Ewa Jerzewska

Anestezja w rzadkich jednostkach chorobowych

Klinika Anestezjologii i Intensywnej Terapii
Uniwersytet Medyczny w Łodzi
Uniwersytecki Szpital Kliniczny
im. Wojskowej Akademii Medycznej - CSW

Choroby układu mięśniowo-szkieletowego

- dystrofie mięśniowe
 - miotonie
 - okresowy rodzinny niedowład
 - miastenia
 - zespół Lamberta-Eatona
 - zespół Guillain- Barre
-
-

Choroby ośrodkowego układu nerwowego

- stwardnienie rozsiane
 - padaczka
 - choroba Parkinsona
 - choroba Huntingtona
 - choroba Alzheimera
 - stwardnienie zanikowe boczne
 - choroba Creutzfeldt- Jakoba
-
-

Niedokrwistości

→ niedoborowe

→ hemolityczne

→ genetyczne



Choroby tkanki łącznej

- reumatyczne zapalenie stawów
 - toczeń układowy
 - twardzina
 - zapalenie skórno-mięśniowe
-
-

Choroby układu mięśniowo-szkieletowego

Spowodowane są nieprawidłową budową lub ilością białek wchodzących w skład cytoszkieletu komórek mięśniowych, które przez to są bardziej podatne na uszkodzenia.

Dystrofie mięśniowe

Manifestują się postępującym upośledzeniem działania mięśni szkieletowych i w mniejszym stopniu mięśnia sercowego i mięśni gładkich

typy dystrofii

- Duchenne
 - Becker
 - Emrey`go-Dreifussa
 - obręczowo-kończynowa
 - **twarzowo-łopatkowo-ramieniowa**
 - wrodzona
 - oczno-gardłowa
-
-

Dystrofia mięśniowa Duchenne`a

- ➔ brak dystrofiny powoduje bezbolesne zwyrodnienie i atrofię mięśni szkieletowych
 - ➔ dziedziczenie recesywne związane z chromosomem X, klinicznie ujawnia się u chłopców między 2-5 rokiem życia
 - ➔ występująca kyfoskolioza może wymagać stabilizacji operacyjnej
 - ➔ zgony spowodowane są zastoinową niewydolnością serca i zapaleniem płuc
-
-

Dystrofia mięśniowa Duchenne`a

- ➔ obecnie intensywne leczenie zaburzeń układu krążenia i oddechowego przedłuża przeżycie pacjentów do 30 r.ż.
- ➔ poziom kinazy kreatynowej w surowicy koreluje z zaawansowaniem choroby
- ➔ zniszczenie mięśnia serca powoduje kardiomiopatie, komorowe zaburzenia rytmu, niewydolność zastawki mitralnej

Dystrofia mięśniowa Duchenne`a

- ➔ zmniejszona siła mięśniowa powoduje:
 - nieefektywny kaszel → zaleganie wydzieliny
 - zapalenie płuc zgon
 - zwolnienie perystaltyki
 - opóźnione opróżnianie żołądka
- ➔ LECZENIE – objawowe - polepszanie stanu odżywienia, funkcjonowania układu oddechowego i krążenia.

Dystrofia mięśniowa Duchenne`a - znieczulenie

- powikłania anestezji wynikają z wpływu anestetyków na komórki miokardium i mięśni szkieletowych
 - istnieją liczne doniesienia o przypadkach zawału mięśnia sercowego u dzieci z d. Duchenne`a poddanych znieczuleniu ogólnemu (rabdomioliza i hiperkaliemia)
 - sukcyntylocholina powoduje uszkodzenie błony komórkowej mięśni → uwolnienie zawartości komórek
-
-

Dystrofia mięśniowa Duchenne`a- znieczulenie

- ➔ anestetyki wziewne-prawdopodobnie powodują rabdomiolizę w wyniku uwalniania wapnia z retikulum endoplazmatycznego
- ➔ u części pacjentów występuje skłonność do hipertermii złośliwej
- ➔ zaleca się stosowania dożylnych anestetyków, unikanie wziewnych i sukcylocholiny
- ➔ w d. Duchenne`a należy spodziewać się wydłużonego działania niedepolaryzujących środków zwiotczających

Dystrofia mięśniowa Duchenne`a- znieczulenie

- ➔ zwiększone ryzyko okołoperacyjnej aspiracji treści żołądkowej
 - ➔ konieczność intensywnego leczenia objawów z układu oddechowego często z użyciem wentylacji mechanicznej.
-
-

Miotonie

- spowodowane są zaburzeniami funkcjonowania kanałów jonowych
 - polegają na opóźnionym rozluźnianiu mięśni po skurczu
 - znane są dwa typy miotonii (1-częstszy, dzielony na m.wrodzoną, dziecięcą, dorosłych i późną)
 - postać dorosłych dziedziczona jest autosomalnie dominująco, objawy pojawiają się w 2 i 3 dekadzie życia.
-
-

Miotonie

Objawy:

- zwyrodnienie mięśni
 - zaćma
 - przedwczesne łysienie
 - cukrzyca
 - zaburzenia funkcjonowania tarczycy, nadnerczy
 - atrofia gonad
 - zaburzenia pracy serca: bloki przedsionkowo-komorowe, tachykardia, kardiomiopatia, wypadanie płotka zastawki mitralnej.
- Nagłe zgony w wyniku bloku p-k III, komorowych zaburzeń rytmu.
-
-

Miotonie

- zaburzenia wentylacji:
łagodna hipoksemia, osłabiona
odpowiedź na hipoksję i hiperkapnię.
- LECZENIE:
 - .rozzrusznik serca
 - .blokery kanałów sodowych-meksyletyna,
fenytoina, prokainamid, tauryna,
clomipramina, imipramina.

Miotonie - znieczulenie

- ➔ skolina jest przeciwwskazana-nasilony skurcz mięśni, czasami uniemożliwiający wentylację intubacją,
 - ➔ neostygmina- nasilenie miotonii
 - ➔ ostrożna interpretacja stymulacji nn. obwodowych
 - ➔ nasilenie depresji oddechowej po opioidach, barbituranach, benzodiazepinach i anestetykach wziewnych
-
-

Miotonie - znieczulenie

- można stosować propofol , POP,ZOP.
- często wymagana jest wentylacja mechaniczna po zabiegu.

Okresowe rodzinne porażenie

- kanałopatie- stały dokomórkowy napływ jonów sodu powodujący niepobudliwość błony komórkowej komórki mięśniowej i następujące osłabienie mięśni.

Okresowe rodzinne porażenie

Postać hypokalemiczna:

→ defekt kanałów wapniowych

→ poziom potasu <3 mEq/l

→ czynniki wyzwalające:

- bogatowęglowodanowe posiłki
- wyczerpujący wysiłek
- infuzja glukozy z insuliną
- stres
- hypotermia

→ niedowład nie obejmuje przepony

→ Leczenie - podaż potasu, acetazolamid, triamteren, spironolakton

→ z wiekiem przechodzi w postać przewlekłą

Okresowe rodzinne porażenie

Postać hyperkalemiczna:

→ defekt kanałów sodowych

→ poziom potasu $>5.5\text{mEq/l}$

→ czynniki wyzwalające:

- odpoczynek po wysiłku
- infuzja potasu
- kwasica metaboliczna
- hypotermia

→ osłabienie tak silne, że może być konieczna wentylacja mechaniczna

→ leczenie-dieta niskopotasowa, diuretyki tiazydowe

Okresowe rodzinne porażenie - znieczulenie

- ➡ przedoperacyjna korekcja poziomu potasu w surowicy
 - ➡ unikanie czynników wyzwalających
 - ➡ monitorowanie poziomu potasu w okresie pooperacyjnym i w trakcie dłuższych znieczuleń, monitorowanie EKG
 - ➡ należy unikać sukcylocholiny, nadmiernej hyperwentylacji
 - ➡ anestetyki wziewne są bezpieczne
 - ➡ ryzyko hypertermii złośliwej
-
-

Myasthenia gravis

- ➡ choroba o podłożu autoimmunologicznym
 - ➡ zwiększona nużliwość mięśni
 - ➡ może dotyczyć każdego mięśnia szkieletowego, chociaż głównie dotyczy mięśni unerwianych przez nerwy czaszkowe
 - ➡ początkowe objawy:
 - podwójne widzenie
 - dysartia
 - dysfagia
 - osłabienie mm. kończyn
 - ➡ przełom miasteniczny najczęściej jest wywołany zapaleniem płuc i często wymaga wentylacji mechanicznej
-
-

Myasthenia gravis

→ objawy z układu krążenia:

- zapalenie mięśnia sercowego
- zaburzenia przewodnictwa przedsionkowo-komorowego
- zaburzenia fazy rozkurczowej lewej komory

→ czynniki zaostrzające lub wywołujące miastenię:

- infekcja wirusowa
 - ciąża???
 - przegrzanie
 - operacje
 - stres
-
-

Myasthenia gravis

Klasyfikacja Ossermanna:

Typ I - objawy oczne

Typ IIA - uogólnione osłabienie mięśni

Typ IIB - uogólnione bardziej nasilone osłabienie mięśni i/lub objawy opuszkowe

Typ II - ostry, piorunujący przebieg i/lub zaburzenia oddechowe

Typ IV - ciężka uogólniona miastenia.

Myasthenia gravis

➡ rozpoznawanie

- objawy kliniczne
- test z edrofonium
- EMG
- przeciwciała przeciw receptorom Ach.

➡ leczenie:

- inhibitory cholinesterazy (przełom miasteniczny/cholinergiczny)
 - kortykosterydy
 - leki immunosupresyjne
 - plazmafereza
 - IG- i.v.
 - tymektomia
-
-

Myasthenia gravis- znieczulenie

- unikanie środków zmiotczających (anestetyki wziewne ułatwiają intubację)
 - gdy zmiotczenie jest konieczne należy stosować niewielkie dawki krótkodziałających środków zmiotczających (konieczne monitorowanie przewodnictwa nerwowo-mięśniowego)
 - oporność na sukcylocholinę, działanie przedłużone przez leczenie pirydostygminą
 - osłabienie mięśni mogą nasilać: aminoglikozydy, polimyksyna, beta-blokery, prokainamid, kortykosterydy, fenytoina
-
-

Myasthenia gravis - znieczulenie

- ➔ depresja oddechowa jest nasilana przez: barbiturany, benzodiazepiny, opioidy, propofol.
- ➔ znieczulenie podpajęczynówkowe może być stosowane w ciąży i do porodu, preferowane są amidowe LZM.

Zespół miasteniczny (Lamberta Eatona)

- współistnieje najczęściej z drobnokomórkowym rakiem płuca i chorobami limfoproliferacyjnymi
- przeciwciała przeciwko kanałom wapniowy zależnym od napięcia- zmniejszone wydzielanie Ach
- dołączają się objawy autonomiczne:
 - suchość ust
 - impotencja
 - hipotensja ortostatyczna
 - zaparcia
 - zaburzenia pocenia

Zespół miasteniczny (Lamberta Eatona)

→ leczenie:

- leczenie choroby podstawowej
- 2,3-diaminopyridine - wzrost wydzielania i przedłużenie działania Ach
- Immunosupresja (kortykosterydy, azatiopryna)
- plazmafereza
- Ig i.v.

→ znieczulenie-zwiększona wrażliwość na depolaryzujące i niedepolaryzujące środki zwiotczające.

	Zespół rzeźniczy	Materia
Qiy	Qian yin yu xing zhuo zhi kuo zhen (qian yin)	Qian yin yu xing zhuo zhi kuo zhen
	Wu xing yin yu xing zhuo zhi kuo zhen	Wu xing yin yu xing zhuo zhi kuo zhen
	Er yin yu xing zhuo zhi kuo zhen	Er yin yu xing zhuo zhi kuo zhen
	Qian yin yu xing zhuo zhi kuo zhen	Qian yin yu xing zhuo zhi kuo zhen
Re	Yin	Yin
Wu xing yin yu xing zhuo zhi kuo zhen	Wu xing yin yu xing zhuo zhi kuo zhen	Wu xing yin yu xing zhuo zhi kuo zhen
Qian yin yu xing zhuo zhi kuo zhen	Qian yin yu xing zhuo zhi kuo zhen	Qian yin yu xing zhuo zhi kuo zhen

Zespół Guillain - Barre

- neuropatia zapalna, choroba autoimmunologiczna indukowana infekcją wirusową lub bakteryjną
- ostro lub podostro przebiegające osłabienie lub niedowład mięśni szkieletowych, postępujący dogłowowo od kończyn dolnych; utrudnione połykanie, zaburzenia wentylacji, zaburzenia układu autonomicznego

Zespół Guillain – Barre - znieczulenie

- występuje zwiększona skłonność do hipotensji przy zmianie pozycji ciała, utracie niewielkiej objętości krwi, dodatnim ciśnieniu w drogach oddechowych
 - larygoskopia i intubacja mogą spowodować znaczny wzrost HR i BP.
 - należy unikać sukcylocholiny (również po wyzdrowieniu)
 - cis-atrakurium i rokuronium- minimalny wpływ na układ sercowo- naczyniowy
-
-

Zespół Guillain - Barre - znieczulenie

- reakcje na niedepolaryzujące środki zwiotczające są trudne do przewidzenia
- ew. wentylacja mechaniczna

Choroby ośrodkowego układu nerwowego



Stwardnienie rozsiane

- objawy spowodowane są ogniskami demielinizacji w mózgu i rdzeniu kręgowym
- wirus lub inny czynnik wyzwalający powoduje reakcję zapalną (limfocyty T) prowadzącą do demielinizacji, przez co aksony wystawione są na działanie szkodliwych substancji, występują zaburzenia przewodzenia.

Stwardnienie rozsiane

➡ objawy występują w zależności od miejsca uszkodzenia:

- zaburzenia widzenia
 - zez
 - osłabienie i niedowład kończyn
 - zaparcia
 - nietrzymanie moczu
 - neuralgia nerwu V
 - zaburzenia rytmu serca
 - zaburzenia układu autonomicznego
-
-

Stwardnienie rozsiane - znieczulenie

- ➡ istnieją sprzeczne doniesienia na temat wpływu zabiegu operacyjnego i znieczulenia
 - ➡ zapalenie, stres i gorączka mogą zwiększać ryzyko okołoperacyjnych zaostrzeń
 - ➡ ważne jest odpowiednie poinformowanie pacjentów
 - ➡ znieczulenie POP,ZOP związane są ze zwiększonym ryzykiem zaostrzeń (ogniska demielinizacyjne są bardziej wrażliwe na działanie LZM-względna neurotoksyczność)
-
-

Stwardnienie rozsiane - znieczulenie

- dożylna suplementacja kortykosterydów
- leki immunosupresyjne mają działanie kardiodepresyjne
- baklofen zwiększa wrażliwość na niedepolaryzujące środki zwiotczające
- leki przeciwpadaczkowe-przeciwnie
- przedłużona tlenoterapia i wentylacja mechaniczna

Padaczka

- ➡ drgawki są częstym objawem wielu chorób OUN
 - ➡ wynikają z nadmiernych wyładowań dużej liczby neuronów ulegających synchronicznej depolaryzacji
 - ➡ idiopatyczne drgawki pojawiają się w dzieciństwie
-
-

Padaczka

- nagły początek drgawek w młodości lub wieku średnim wskazuje na miejscową chorobę OUN (guz)
- po 60 r. ż. wynika z choroby naczyń mózgowych, urazu głowy, guza, infekcji, zaburzeń metabolicznych

Padaczka - znieczulenie

- ➡ Leczenie przeciwpadaczkowe powinno być utrzymane do czasu zabiegu i ponownie wprowadzone jak najszybciej (utrzymanie poziomu leków w surowicy)
 - ➡ Działania uboczne leków p.padaczkowych: leukopenia, anemia, zapalenie wątroby, zapalenie trzustki, niewydolność wątroby, zaburzenia krzepnięcia, anemia aplastyczna, kardiotoxycznosc, niedoczynność tarczycy, wysypka, nadwrażliwość
-
-

Padaczka - znieczulenie

- ➡ większość anestetyków wziewnych zwiększa aktywność drgawkową (również podtlenek azotu), izofluran i desfluran - najrzadziej-zależna od dawki depresja czynności EEG
 - ➡ ketamina i metoheksital mogą powodować drgawki
 - ➡ środkami z wyboru są tiopental, propofol, benzodiazepiny
-
-

Padaczka - znieczulenie

- fentanyl, sufentanyl, alfentanyl, remifentanyl mogą powodować mioklonie lub sztywność klatki piersiowej, które mogą być mylone z napadem drgawek
- pacjenci otrzymujący fenytoinę i karbamazepinę wykazują oporność na niedepolaryzujące środki zwiotczające.

Choroba Parkinsona

- choroba zwyrodnieniowa OUN spowodowana utratą neuronów dopaminergicznych w istocie czarnej jąder podstawy mózgu
 - cechą charakterystyczną są ciała Lewy`ego - cytoplazmatyczne skupiska alfa-synukleiny występujące również w innych obszarach mózgu i nerwach obwodowych,
 - etiologia-wieloczynnikowa (m.in. genetyczna, wirusowa)
-
-

Choroba Parkinsona

➔ objawy kliniczne spowodowane są niedoborem dopaminy (wzrost aktywności GABA hamuje aktywność kory motorycznej):

- drżenie spoczynkowe
 - sztywność mm. typu koła zębatego
 - bradykinezja
 - szurający chód
 - nieruchoma twarz
 - łojotok, ślinotok
 - zaburzenie ruchomości gałek ocznych
 - demencja.
-
-

Choroba Parkinsona-leczenie

- ➡ ma na celu zwiększenie poziomu dopaminy w OUN -**levodopa**-podawana p.o. przekształcana jest do dopaminy, powoduje nudności, wymioty, hipotensję (carbidopa-obwodowy inhibitor dekarboksylazy)
- ➡ **entacapone**-inhibitor katecholo-O-transferazy- blokuje obwodowy metabolizm levodopy i zwiększa jej biodostępność

Choroba Parkinsona-leczenie

- ➡ inhibitory monoaminooksydazy B-
selegilina, ropinirol
 - ➡ agoniści receptorów dopaminowych-
bromokryptyna, pergolina*, kabergolina*,
pramipexol, ropinirol (*powodują włóknienie
zastawek serca)
 - ➡ zniszczenie gałki bladej i implantacja
stymulatora
-
-

Choroba Parkinsona-znieczulenie

- ➡ leki powinny być podawane do czasu zabiegu (levodopa na krótki okres półtrwania, przerwa w stosowaniu dłuższa niż 6-12 godz. może prowadzić do ostrej sztywności mięśni z zaburzeniami wentylacji)
- ➡ apomorfina-s.c. lub i.v. -agonista dopaminy
- ➡ unikanie antagonistów dopaminy-fenotiazyny, droperidol, metoclopramid
- ➡ alfentanyl i fentanyl-ostre dystonie

Choroba Parkinsona - znieczulenie

- ketamina, izofluran, sevofluran, desfluran-mogą być stosowane (u starszych pacjentów współistnieją choroby serca)
 - inhibitory MAO-wydają się być bezpieczne, choć są doniesienia o występowaniu pobudzenia, sztywności i hipertermii
 - agoniści dopaminy-zwiększone ryzyko złośliwego zespołu neuroleptycznego
-
-

Choroba Parkinsona-znieczulenie

- współistnieją zaburzenia autonomiczne:
 - hipotensja ortostatyczna
 - zwiększone działania hipotensyjne anestetyków wziewnych
 - nadmierne ślinienie i zaburzenia funkcjonowania wpustu-zagrozenie zachłystowym zapaleniem płuc
 - zaburzenia oddechowe-obturacja górnych dróg oddechowych
 - splątanie i halucynacje-dzień po zabiegu.
-
-

Choroba Huntingtona

- choroba neurodegeneracyjna, dziedziczona autosomalnie dominująco
- huntingtyna-zmutowane białko występuje głównie w komórkach mózgowych, po rozłożeniu przez kaspazę powoduje powstanie cytotoksycznych metabolitów
- atrofia komórek w jądrze ogoniastym i skorupie
- objawy kliniczne:
 - ruchy płasawicze
 - demencja

Choroba Huntingtona

- ➡ atrofia podwzgórza prowadzi do:
spadku poziomu testosteronu, wzrostu
poziomu kortyzolu i cukrzycy
 - ➡ początek choroby między 35 a 40 r.ż.
(ale również w dzieciństwie i starości)
 - ➡ czas trwania ok. 17 lat, częste samobójstwa
 - ➡ zgony-niedożywienie i zachłystowe
zapalenie płuc
-
-

Choroba Huntingtona - leczenie

- nie ma specyficznego leczenia
- stosuje się haloperidol, flufenazynę, olanzapinę, amantadynę, riluzol, tetrabenazyn
- leki przeciwdepresyjne
- badania nad działaniem neuroprotektynowym koenzymu Q i minocykliny

Choroba Huntingtona-znieczulenie

- ➡ mało wiadomości
 - ➡ w miarę postępu choroby wzrost ryzyka zachłystowego zapalenia płuc
 - ➡ propofol-najszybsze wybudzenie spośród anestetyków dożylnych
 - ➡ preferowane są krótkodziałające środki zwiotczające
 - ➡ spadek poziomu cholinesterazy może wydłużyć działanie sukcylocholiny
-
-

Choroba Huntingtona-znieczulenie

- można stosować znieczulenie przewodowe
- zwiększone ryzyko powikłań oddechowych

Choroba Alzheimera

— główna przyczyna demencji w USA (1% w 60r.ż., 30% w 85r.ż.)

— objawy:

- wczesne-pogorszenie pamięci, zubożenie języka
- późne-zaburzenia czuciowo-ruchowe, zaburzenia chodzenia, drgawki, splątanie , psychozy

Choroba Alzheimera

- ➡ CT, NMR, PET- do różnicowania z innymi typami demencji (atrofia hipokampa może poprzedzać występowanie objawów klinicznych)
- ➡ odkładanie amyloidu-oligopeptydy beta, które aktywują apoptozę komórek

Choroba Alzheimera - leczenie

- ➡ odkładanie amyloidu: statyny, miedź, cynk, inhibitory beta i gamma sekretazy
- ➡ neuroprotekcja: antyoksydanty, NGF, leki przeciwzapalne, inhibitory kaspazy, inhibitory MAO, inhibitory cholinesterazy
- ➡ odbudowa komórek nerwowych: NGF, transplantacja komórek, komórki macierzyste

Choroba Alzheimera - leczenie

→ we wczesnym stadium stosuje się inhibitory cholinesterazy:

- donepezil
- rivastigmine
- galantamina

→ działania niepożądane:

nudności, wymioty, bradykardia, omdlenia, zmęczenie

Choroba Alzheimera - znieczulenie

- przy wyborze leków należy brać pod uwagę:
 - stan ogólny pacjentów
 - stopień upośledzenia neurologicznego
 - interakcje między lekami
- pacjenci są często zdezorientowani i niewspółprający
- preferowane są środki zapewniające szybkie budzenie się: propofol, desfluran i sewofluran

Choroba Alzheimera - znieczulenie

- spośród leków antycholinergicznyc
preferowane są nieprzechodzące przez
barierę krew -mózg-glikopyrolat,
inne(atropina, skopolamina)-pogłębiają
demencję
- przedłużone działanie sukcylocholiny przy
leczeniu inhibitorami cholinesterazy

Stwardnienie zanikowe boczne (ALS, SLA, choroba Lou Geringa, choroba neuronu ruchowego)

- choroba degeneracyjna dotycząca górnego i dolnego neuronu ruchowego
- zgon w ciągu 3-5 lat od początku choroby (tylko 10% -10 lat)
- przyczyna jest nieznana (metale ciężkie, wpływy środowiska, genetyka 5-10%)

Stwardnienie zanikowe boczne-objawy

- osłabienie, atrofia i drżenia pęczkowe mięśni szkieletowych obejmujące stopniowo coraz większą liczbę mięśni, w tym języka, gardła, krtani i klatki piersiowej
 - dysartria i dysfagia-zajęcie opuszki
 - niewydolność oddechowa (zgon)
 - zaburzenia układu autonomicznego:
 - wzrost spoczynkowej akcji serca (po podaniu atropiny bradykardia)
 - hipotensja ortostatyczna
 - wzrost poziomu A i NA
-
-

Stwardnienie zanikowe boczne

-leczenie:

riluzol-

(przedłuża życie o 4- 18 miesięcy)

-znieczulenie:

zwiększona wrażliwość na niedepolaryzujące
środki zwiotczające

wzrost ryzyka aspiracji

pooperacyjna respiratoroterapia

zaburzenia układu sercowo-naczyniowego

Choroba Creutzfeldta - Jakoba

- z grupy chorób pasażowalnych encefalopatii gąbczastych
 - wakuolizacja tkanki mózgowej i destrukcja neuronów
 - typy:
 - rodzinna- fCJD
 - sporadyczna- sCJD
 - jatrogena- iCJD
 - variant- vCJD
-
-

Choroba Creutzfeldta - Jakoba

- powodowana jest przez priony (PrP)-małe białkopochodne substancje pozbawione kwasów nukleinowych, które uległy przekształceniu w formy patologiczne(PrP^{Sc}) atakujące nerwy obwodowe i rozprzestrzeniające się centralnie, również przez układ limfatyczny
 - objawy kliniczne: sCJD
 - podostre otępienie
 - mioklonie
 - charakterystyczne zmiany w EEG
 - postępująca utrata funkcji poznawczych i neurologicznych
-
-

CJD

vCJD:

dysforia, lęk , wycofanie, bezsenność: później objawy neurologiczne

transmisja przez zainfekowane produkty pochodzenia zwierzęcego

iCJD:

transmisja przez zainfekowane przeszczepy opony twardej, rogówek; narzędzia chirurgiczne, hormon wzrostu i krew.

-nie ma specyficznego leczenia,
prowadzi się badania nad metodami zapobiegającymi przenoszeniu prionów z obwodu do OUN i nad regeneracją neuronów

CJD - znieczulenie

- duże ryzyko transmisji choroby podczas czynności zabiegowych (mózg, rdzeń, PMR, tkanka limfatyczna, krew)
 - użycie jednorazowego sprzętu, w tym masek twarzowych, układów oddechowych, laryngoskopów, rurek intubacyjnych
 - zwiększone ryzyko zachłyśnięcia-zaburzenia połykania, osłabione odruchy krtaniowe
 - sukcynylocholina powinna być unikana
 - zaburzenia układu sercowo-naczyniowego
-
-

Choroby tkanki łącznej

1. Reumatoidalne zapalenie stawów.
 2. Układowy toczeń rumieniowaty.
 3. Twardzina układowa.
 4. Zapalenie wielomięśniowe/zapalenie skórno-mięśniowe.
 5. Zespoły nakładania
-
-

Reumatoidalne zapalenie stawów

- przewlekła choroba zapalna obejmująca symetrycznie stawy i inne układy
- patogeneza:aktywowane komórki śródbłónka przyciągają cząsteczki adhezyjne wiążące białka następuje stymulacja limfocytów linii T i B. TNF, II-1, II-6 powodują reakcję zapalną. Limfocyty B produkują autoprzeciwciała –czynnik reumatoidalny zwiększające produkcję cytokin.

W stawach następuje hiperplazja komórek maziówki z naciekiem limfocytów i fibroblastów, co prowadzi do destrukcji powierzchni stawowej.

Reumatoidalne zapalenie stawów

- pierwsze zajęte są stawy dłoni i nadgarstków (śródręcznopaliczkowe i międzypaliczkowe)
 - stawy kolanowe
 - u 80% chorych zmiany występują w szyjnym odcinku kręgosłupa; niestabilność atlantoaxial, niestabilność subaxial
 - stawy w krtani-pierścieniowato-nalewkowe-ograniczenie ruchomości strun głosowych, uogólniony obrzęk błony śluzowej krtani
 - stawy skroniowo-żuchwowe
-
-

Reumatoidalne zapalenie stawów

-objawy pozastawowe:

skóra: objaw Raynauda, martwica palców

oczy:zapalenie twardówki, owrzodzenia rogówki

płuca: wysięk w jamach opłucnowych,
zwłóknienie płuc, zaburzenia restrykcyjne i
obturacyjne ; LEKI

układ sercowo- naczyniowy:zapalenie
osierdza-1/3 chorych, tamponada, choroba
wieńcowa, zapalenie mięśnia sercowego,
nadciśnienie płucne, zaburzenia funkcji
rozkurczowej, zaburzenia rytmu,

Reumatoidalne zapalenie stawów

nerki: zapalenie kłębuszków nerkowych,
włóknienie śródmiąższowe, złogi
amyloidu; **niewydolność nerek**

krew: niedokrwistość (łagodna prawie u
wszystkich chorych-spadek erytropoezy,
wpływ leków), leukopenia

układ nerwowy: zespoły kompresyjne,
zapalenia nerwów,

zapalenie wątroby

Reumatoidalne zapalenie stawów- leczenie

-cele-osiągnięcie i podtrzymanie remisji, poprawa funkcjonowania

-trzy grupy leków: NLPZ,

kortykosterydy,

DMARDs (disease modifying antirheumatic drugs)

Syntetyczne:

Metotreksat-hepatotoksyczność, niedokrwistość, leukopenia;

leflunomid-hepatotoksyczność, utrata wagi, nadciśnienie tętnicze,

cyklosporyna-nefrotoksyczność, nadciśnienie tętnicze,

hipomagnezemia,

Azatiopryna-biliary stasis, leukopenia,

Cyklofosfamid:leukopenia, hamowanie pseudocholinesterazy

złoto-anemia aplastyczna, zapalenie nerek, zapalenia skóry,

hydroksychlorochina-miopatie, retinopatie,

sulfasalazyna, minocyklina,

Reumatoidalne zapalenie stawów

Biologiczne: (zwiększają ryzyko infekcji)

Antagoniści TNF: infliximab, etanercept,
adalimumab

Antagonista Il-1: anakinra

Antagonista Il-6: tocilizumab

Inhibitor limfocytów T: abatacept

Przeciwciało monoklonalne CD20:
rituximab

Reumatoidalne zapalenie stawów- leczenie

- procedury chirurgiczne: synovectomia, tenoliza, artroplastyka (leczenie bólu, poprawa funkcjonowania)
- okołooperacyjna suplementacja steroidów doustnych u pacjentów nimi leczonych

Reumatoidalne zapalenie stawów- znieczulenie

- indywidualna przedoperacyjna ocena każdego pacjenta
- trudna intubacja
- niestabilność atlantoaxial podczas zgięcia szyi grozi kompresją rdzenia kręgowego-pierwszym objawem zajęcia szyi może być ból karku z promieniowaniem do potylicy (założenie kołnierza). Należy wykonywać przedoperacyjnie badania obrazowe-RTG, CT, NMR, gdy nie jest znany stopień zajęcia stawów szyjnego odcinka kręgosłupa.

Rozważyć intubację u przytomnego pacjenta lub z użyciem fiberoskopii.

Przy zajęciu stawów cricoarytenoid ze względu na rumień i obrzęk strun głosowych może być konieczne użycie rurki intubacyjnej o mniejszej średnicy.

Reumatoidalne zapalenie stawów - znieczulenie

- przy ciężkim schorzeniu płuc może być konieczna pooperacyjna sztuczna wentylacja
- liczne działania niepożądane leków
- ostrożne układanie pacjentów

UKŁADOWY TOCZEŃ RUMIENIOWATY (SLE)

- najczęściej chorują kobiety w wieku rozrodczym pochodzenia afrykańskiego i azjatyckiego
 - autoprzeciwciała przeciwko polimerazie DNA i RNA, kardiolipinie, fosfoproteinom (pojawiają się nawet 2-9 lat przed klinicznymi objawami)
-
-

Układowy toczeń rumieniowaty (SLE)- objawy

- wędrujące zapalenie stawów i skóry
 - rumień policzkowy tylko u 1/3 chorych
 - zajęcie nerek (lupus nephritis: proteinuria, HA, zmniejszony klirens kreatyniny)-u 50-60%, częsta przyczyna zgonów; u 10-20% chorych z SLE konieczne są dializy i przeszczep nerek
 - zajęcie OUN-u 50%, wtórne do zapalenia naczyń- drgawki, udar, demencja, psychozy, zapalenie rdzenia, neuropatia obwodowa
 - zapalenie opłucnej i osierdzia: tamponada serca występuje rzadko
 - zaawansowana arterioskleroza, zaburzenia przewodnictwa, zapalenie wsierdzia
-
-

Układowy toczeń rumieniowaty (sle) - objawy

- zapalenie płuc, nadciśnienie płucne (współistniejące z objawem Raynauda), krwawienia do pęcherzyków płucnych, choroby restrykcyjne
 - zajęcie stawów pierścieniowato-nalewkowych: chrypka, stridor, obstrukcja dróg oddechowych
 - powikłania zatorowo-zakrzepowe (przeciwciała antyfosfolipidowe-1/3 chorych)
 - zapalenie trzustki, otrzewnej, niedokrwienie jelit, zapalenie wątroby
-
-

Układowy toczeń rumieniowaty (SLE) - leczenie

-NLPZ

-leki przeciwmalaryczne-kontrolują zapalenie stawów i skóry, działają przeciwzakrzepowo

-korytkosterydy

-leki immunosupresyjne

DZIAŁANIA NIEPOŻĄDANE

Układowy toczень rumieniowaty (SLE) - polekowy

-po ponad 80 lekach, np.:

prokainamid, chinidyna, hydralazyna,
metyldopa, enalapril, klonidyna, izoniazyd,
minocyklina

-objawy łagodne, przede wszystkim bóle stawów,
gorączka, niedokrwistość, leukopenia

-ustępuje po tygodniach a nawet miesiącach po
zaprzestaniu stosowania danego leku

Układowy toczeń rumieniowaty (SLE) - znieczulenie

- ważna ocena przedoperacyjna
 - RTG, echokardiografia, badania czynnościowe płuc, stopień niewydolności nerek-wywiad
 - skłonność do pooperacyjnych zakażeń
 - ocena warunków intubacyjnych -może występować obrzęk krtani po ekstubacji-kortykosteroidy zmniejszą objawy
 - okołooperacyjna suplementacja steroidów doustnych u pacjentów nimi leczonych
 - cyklofosfamid wydłuża działania sukcylocholiny, gdyż hamuje osoczową cholinesterazę
-
-

Twardzina

- nadmierne włóknienie skóry i narządów wewnętrznych
- aktywacja komórek śródbłonna powoduje wzrost aktywności komórek immunologicznych w tym limfocytów T i B; powstaje reakcja zapalna i obliteracja małych tętnic i tętniczek oraz w końcu włóknienie i atrofia narządów

Twardzina-objawy

- skóra staje się pogrubiała i obrzęknięta; ostatecznie dochodzi do jej atrofii, włóknienia i napięcia prowadzących do ograniczenia ruchomości stawów
 - objaw Raynauda u 85%chorych
 - włóknienie śródmiąższowe płuc, nadciśnienie płucne, zmniejszenie pojemności dyfuzyjnej
 - zwłóknienie mięśnia sercowego (70-80%, objawy u 1/4), obniżenie frakcji wyrzutowej, zaburzenia rytmu, zapalenie osierdzia
 - upośledzenie funkcji nerek
 - zwolniona perystaltyka przewodu pokarmowego, refluks żołądkowo-przełykowy, zachłystowe zapalenie płuc
-
-

Twardzina - leczenie

- cyklofosfamid,
 - kortykosterydy,
 - blokery kanałów wapniowych, inhibitory konwertazy angiotensyny, prostacyklina-leczenie zaburzeń serca, nadciśnienia płucnego i objawu Raynauda
 - statyny-protekcyjne działanie na śródbłonek, przeciwzapalne
 - na etapie badań-antagoniści receptora endoteliny
A- ambrisentan, sitaxsentan
-
-

Twardzina - znieczulenie

- trudności w intubacji-zwłóknienie i napięcie skóry twarzy ograniczają czynną i bierną ruchomość w stawach skroniowo-żuchwowych
 - intubacja przytomnego pacjenta, fiberoskopia, tracheostomia
 - unikanie intubacji przez nos-ryzyko krwotoku
 - ryzyko zachłystowego zapalenia płuc
 - przy upośledzeniu pracy serca konieczne jest monitorowanie inwazyjne-nasilona reakcja na wziewne anestetyki
 - trudności w dostępie dożylnym
 - wzrost wrażliwości na środki zwiotczające
-
-

Twardzina - znieczulenie

-anestezja regionalna jest dopuszczalna-
przedłużone działanie LZM

Miopatie zapalne

- zapalenie wielomięśniowe (bóle mięśniowe, osłabienie mięśni proksymalnych)
 - zapalenie skórno-mięśniowe (wysypka)
u 50% współistnieją choroby płuc,
włóknienie mięśnia sercowego,
nowotwory
 - inclusion body myositis
- Leczenie: sterydy, leki immunosupresyjne
-
-

Miopatie zapalne - znieczulenie

- czasami występują zaburzenia ruchomości stawów skroniowo-żuchwowych i odcinka szyjnego kręgosłupa-trudności w intubacji
 - dysfagia i refluks przełykowo-żołądkowy są powszechne-sprzyjają aspiracji
 - hiperkaliemia po sukcyntylocholinie
 - przedłużone działanie niedepolaryzujących środków zwiotczających
 - ew. Inwazyjne monitorowanie
-
-

Choroby skóry



Pęcherzowe oddzielanie naskórka

- wrodzona lub nabyta choroba skóry polegająca na zmniejszeniu lub braku normalnych połączeń międzykomórkowych i oddzielaniu się jej warstw, z gromadzeniem płynu i tworzeniem pęcherzy
 - trzy grupy w zależności od miejsca tworzenia pęcherzy:
 - *EB simplex-dot. naskórka-postać łagodna
 - *EB junctional-dot. błony podstawnej-typ Herlitz śmiertelny w 1 r.ż. z zajęciem krtani; typ nonHerlitz
 - *EB dystrophica-dot. skóry właściwej (DEB)
-
-

Pęcherzowe oddzielanie naskórka

DEB

- defekt kolagenu VII-ciężkie bliznowacenie palców rąk i stóp z pseudosyndaktylią, ankylozą stawów śródpaliczkowych i zanikiem stawów śródrečia i śródstopia
 - wtórne zakażenia pęcherzy
 - często zajęty jest przełyk-dysfagia, zwężenie prowadzące do zaburzeń odżywiania
 - kardiomiopatia rozstrzeniowa ze zmniejszeniem EF i tworzeniem skrzeplin
-
-

Pęcherzowe oddzielanie naskórka

- kłębuszkowe zapalenie nerek (Streptococcus)
- hipoalbuminemia-w wyniku zapalenia nerek, utraty białka do pęcherzy, zaburzeń odżywiania
- niedokrwistość-spowodowana zaburzeniami odżywiania i częstymi infekcjami-
- hipoplazja szkliwa

Pacjenci zazwyczaj umierają przed 30r.ż.

Leczenie jest nieskuteczne (fenytoina-inhibitor kolagenazy-krótkotrwały efekt, w przyszłości przeszczepy skóry modyfikowanej genetycznie)

Pęcherzowe oddzielanie naskórka- znieczulenie

- ➡ unikanie urazów skóry i błon śluzowych
 - ➡ odpowiednio wyścielane mankiety do mierzenia BP
 - ➡ kaniule naczyniowe nie powinny być przyklejane plastrami
 - ➡ maski twarzowe i twarz pacjenta należy odpowiednio nasmarować
 - ➡ nabłonek nosa, jamy ustnej i gardła jest bardzo podatny na powstawanie pęcherzy w wyniku tarcia, prowadzących do obturacji dróg oddechowych i krwotoków
-
-

Pęcherzowe oddzielenie naskórka - znieczulenie

- w DEB często zajęta jest krtań
 - jeżeli intubacja jest konieczna należy odpowiednio nasmarować laryngoskop i rurkę intubacyjną
 - bliznowacene jamy ustnej może prowadzić do mikrostomii unieruchomienia języka
 - polecana jest ketamina
 - można stosować analgezję przewodową
-
-

Pęcherzyca

- ➔ Choroba autoimmunologiczna- IgG atakując desmogleiną 3 i 1 przyczyniają się do utraty połączeń między komórkami naskórka i nabłonka
 - ➔ leki mogące wywołać pęcherzycę to np.: penicylamina, cefalosporyny, fenobarbital, inhibitory konwertazy angiotensyny, propranolol, levodopa, nifedypina, NLPZ
-
-

Pęcherzyca

- ➡ najczęstsza jest pęcherzyca zwyczajna- uszkodzenia w obrębie jamy ustnej występują u 50-70% chorych i mogą poprzedzać objawy skórne, inne zajęte okolice to gardło, krtań, przełyk, spojówki, cewka moczowa, szyjka macicy, odbyt
 - ➡ zmiany w jamie ustnej i gardle w trakcie jedzenia powodują ból w wyniku czego dochodzi do zaburzeń odżywiania
 - ➡ utrata płynów i białka przez pęcherze i złuszczone naskórek, wtórne infekcje
-
-

Pęcherzyca

Leczenie

→ kortykosteroidy

→ DAPSON

→ metotreksat, cyklofosfamid

→ rituksimab-przeciwciało monoklonalne
anty-CD-20

Zespół paraneoplastyczny-chłoniaki i
białaczki-zmiany skórne i w jamie ustnej,
obturacyjne dróg oddechowych w wyniku
oddzielania się nabłonka tchawicy i
oskrzeli

Pęcherzyca - znieczulenie

- dobre leczenie przedoperacyjne, suplementacja sterydów
 - delikatne traktowanie błon śluzowych
 - ketamina i znieczulenie przewodowe
 - działania uboczne leków
-
-

Niedokrwistości - rodzaje

- *niedoborowe (obniżony poziom żelaza, witaminy B12, kwasu foliowego, n. chorób przewlekłych)
 - *hemolityczne (sferocytoza, niedobór dehydrogenazy glukozy-6-fosforanu, immunologiczna)
 - *genetyczne (sierpowatokrwińkowa, talasemie)
-
-

Niedokrwistość megaloblastyczna

- spowodowana niedoborem witaminy B₁₂, kwasu foliowego , czynnika wewnętrznego
- niedobór B₁₂ może powodować obwodowe neuropatie (symetryczne zaburzenia propriocepcji i czucia wibracji)- należy dokładnie zbadać pacjenta przed planowanym **znieczuleniem przewodowym**

Niedokrwistość megaloblastyczna

- wpływ podtlenku azotu na wit. B₁₂ jest kontrowersyjny
 - przedłużona ekspozycja na N₂O powoduje a. megaloblastyczną i zmiany neurologiczne
 - u wrażliwych pacjentów (przewlekle chorzy, starsi) nawet krótki kontakt z N₂O może wywołać niedokrwistość
 - wzrasta liczba doniesień o neuropatiach
-
-

Sferocytoza wrodzona

- jedna z wrodzonych chorób polegających na defekcie błony komórkowej erytrocytów (inne: eliptycytoza, pyropoikilocytoza, stomatocytoza) prowadzącym do hemolizy
 - delikatne, okrągłe erytrocyty są niszczone przez śledzionę co prowadzi do przewlekłej niedokrwistości; występuje kamica żółciowa i podwyższone stężenie bilirubiny w surowicy
 - infekcja lub niedobór kwasu foliowego wywołują przełomy hemolityczne objawiające się niedokrwistością, wymiotami i bólami brzucha
-
-

Sferocytoza wrodzona

Leczenie:

- splenektomia (po 6 r. ż.)
- transfuzje są rzadko konieczne, gdyż rozwijają się mechanizmy kompensacyjne takie jak w innych przewlekłych niedokrwistościach:

wzrost rzutu serca

wzrost ilości 2,3-difosfoglicerynianu 2,3-DPG

wzrost objętości osocza

obniżenie lepkości osocza

Niedobór dehydrogenazy glukozy-6-fosforanu

- dotyczy 400 milionów ludzi na świecie
- powoduje oporność na malarię
- występuje spadek produkcji NADPH co powoduje, że erytrocyty są wrażliwe na działanie utleniaczy, które denaturują łańcuchy globiny i przez to prowadzą do wewnątrznaczyniowej hemolizy
- ponieważ pacjenci są niezdolni do redukcji methemoglobiny nie należy podawać im nitroprusydku sodu i prylokainy

Niedobór dehydrogenazy glukozy-6-fosforanu

-niektóre leki powodują destrukcję erytrocytów:

fenacetyna, aspiryna-w wysokich dawkach, penicyclina, streptomycyna, chloramfenikol, sulfacetamid, sulfanilamid, sulfapyrydyna, kwas nalidyksowy, izoniazyd, chinina, prymachina, chinidyna, doksorubicyna, błękit metylenowy, nirtofurantoina

-przełom zaczyna się 2-5 dni po podaniu leku i zazwyczaj ulega samograniczeniu

Immunologiczna anemia hemolityczna

-trzy typy:

hemoliza autoimmunologiczna

h. wywołana lekami

h. alloimmunologiczna (konflikt Rh)

Immunologiczna anemia hemolityczna

- anemia z zimnymi przeciwciałami (autoprzeciwciała klasy Ig M) przełom wywoływany jest przez niską temperaturę w sali operacyjnej lub hipotermię przy zabiegach kardiochirurgicznych
 - zapobieganie:
 - zapewnienie odpowiedniej temperatury w otoczeniu pacjenta
 - plazmafereza przed zabiegami w hipotermii
-
-

Immunologiczna anemia hemolityczna

Anemia wywołana lekami:

- typ z autoprzeciwciałami (alfa-metyldopa)
- typ wywołany haptenami (penicylina)
- typ z kompleksami immunologicznymi
(chinina, chinidyna, sulfonamidy, izoniazyd,
fenacetyna, acetaminofen, cefalosporyny,
tetracykliny, hydralazyna,
hydrochlorotiazyd)

Immunologiczna anemia hemolityczna

Leczenie:

- kortykosterydy
- leki immunosupresyjne
- splenektomia (u wybranych pacjentów)

NIEDOKRWISTOŚĆ

sierpowatokrwickowa (Sickle Cell Disease)

- spowodowana jest mutacją w 11 chromosomie, heterozygoty (HbSA) zwykle nie wykazują objawów chorobowych, homozygoty (HbSS)
 - produkowany jest nieprawidłowy łańcuch beta globiny- niestabilny, o zmniejszonej rozpuszczalności-HbS,
 - przy ekspozycji na niską prężność tlenu następuje polimeryzacja i precypitacja HbS z deformacją erytrocytów, hemolizą i przedwczesnym ich niszczeniem(12-17 dni)
-
-

NIEDOKRWISTOŚĆ

sierpowatokrwinkowa (Sickle Cell Disease)

- erytrocyty przybierają kształt sierpów powodując mechaniczne przeszkody w przepływie krwi w małych naczyniach- następuje zwolnienie przepływu i dalsze zaburzenia w oksigenacji- ból, niedokrwienie tkanek, zawał

NIEDOKRWISTOŚĆ

sierpowatokrwinkowa (Sickle Cell Disease)

-objawy dotyczą wszystkich narządów

*anemia hemolityczna, anemia aplastyczna, leukocytoza

*zawał śledziony, hiposplenizm, sekwestracja śledziony

*OUN-udar niedokrwieny, krwotoczny, tętniak, zapalenie opon mózgowo-rdzeniowych

*układ mięśniowo-szkieletowy-ból, hyperplazja szpiku, deformacje, zaburzenia wzrostu, owrzodzenia skóry

*kardiomegalia, nadciśnienie płucne, serce płucne, niewydolność rozkurczowa

*martwica brodawek nerkowych, niewydolność nerek

NIEDOKRWISTOŚĆ

sierpowatokrwinkowa (Sickle cell Disease)

- *ACS, hipoksemia, zawał płuca, włóknienie, astma, bezdech senny, zapalenie płuc
 - *żółtaczka, zapalenie wątroby, marskość, kamica
 - *retinopatia
 - *immunosupresja
 - *depresja, narkomania.
-
-

NIEDOKRWISTOŚĆ

sierpowatokrwinkowa (Sickle Cell Disease)

*Leczenie:

-NLPZ, opioidy, tlenoterapia, nawodnienie,
ewentualnie transfuzja

*cztery stany zagrożenia życia: sepsa,
przełom aplastyczny, przełom
sekwestracyjny śledziony, zespół ostrej
klatki piersiowej (acute chest syndrome-
ACS)

NIEDOKRWISTOŚĆ sierpowatokrwinkowa (Sickle cell Disease)

ACS

- śmiertelność-1-20%
 - duszność, świszczący oddech, hipoksemia, nacieki w płucach
 - ARDS, zapalenie płuc,
 - leczenie:tlenoterapia, transfuzja KKCz, leki rozszerzające oskrzela, antybiotyki, czasem steroidy
 - czynniki wywołujące: infekcja dróg oddechowych, zator tłuszczowy, pogorszenie astmy, okołoperacyjne zaburzenia wentylacji
-
-

NIEDOKRWISTOŚĆ sierpowatokrwinkowa (Sickle cell Disease) -leczenie

- objawowe, jak najwcześniejsze leczenie powikłań
- hydroksymocznik-zwiększa poziom krążącej HbS
- transplantacja szpiku (młodzi pacjenci z ciężkimi objawami)

NIEDOKRWISTOŚĆ sierpowatokrwinkowa (Sickle cell Disease) -znieczulenie

- współpraca ze specjalistą
- zwiększone ryzyko powikłań okołoperacyjnych: >30r.ż., ACS w wywiadzie, spoczynkowa hipoksemia, nadciśnienie płucne, częste przełomy bólowe

NIEDOKRWISTOŚĆ sierpowatokrwinkowa (Sickle cell Disease)-znieczulenie

- mniejsze zabiegi (myringotomia, tonsillektomia, adenoidectomy, zabiegi przeznaczeniowe) z reguły nie wymagają przedoperacyjnych przetoczeń, z wyjątkiem pacjentów z chorobą o ciężkim przebiegu
- zabiegi w obrębie jamy brzusznej, ortopedyczne-transfuzja jest wskazana
- przetoczenia są konieczne (hematokryt 30-35%) do zabiegów torako- i kardiochirurgicznych oraz wewnątrzczaszkowych

NIEDOKRWISTOŚĆ sierpowatokrwinkowa (Sickle cell Disease)-znieczulenie

-przed operacją należy wykonać: Htk przed i po przetoczeniu, kreatyninę , mocznik, elektrolity, APTT,

dodatkowo przy chorobie serca, nadciśnieniu płucnym , ACS w wywiadzie, dusznością wysiłkową, przewlekłą hipoksemią- EKG, echokardiografię, RTG klatki piersiowej, gazometrię

-nadciśnienie płucne i zaburzenia funkcji rozkurczowej wiążą się za zwiększoną śmiertelnością

Niedokrwistość sierpowatokrwinkowa (Sickle cell Disease) - znieczulenie

- natlenienie
- unikanie zwiększonego zużycia tlenu (np.drgawek)
- zapobieganie zastoju w naczyniach
- utrzymanie normotermii :
 - hipotermia -zwężenie naczyń powodujące zastój krwi
 - hipertermia-zwiększone zużycie tlenu
- należy wybierać znieczulenie ogólne, choć przewodowe jest też dopuszczalne (poród)

Niedokrwistość sierpowatokrwinkowa (Sickle cell Disease) - znieczulenie

- ewentualnie inwazyjne monitorowanie
- zapobieganie okołoperacyjnemu ACS:
 - * tlenoterapia
 - * fizykoterapia klatki piersiowej
 - * dobra kontrola bólu
 - * Htk 30-35%
 - * unikanie intubacji rurką dwuświatłową

Talassemia

- nieprawidłowa synteza łańcuchów alfa i beta globiny
 - występuje w rejonach śródziemnomorskim, Środkowym Wschodzie, południowowschodniej Azji
 - nieprawidłowości w budowie hemoglobiny powodują skrócenie życia erytrocytów z następczą anemią hemolityczną, splenomegalią, kamicią przewodową i żółtaczką
 - przerost szpiku powoduje zaburzenia budowy szkieletu: obniżenie wzrostu, dymorfizm twarzy, złamania patologiczne
 - nieprawidłowo położone ogniska szpiku w opłucnej, zatokach okołonosowych, przestrzeni podpajęczynówkowej mogą powodować spontaniczne krwawienia
-
-

Talassemia - znieczulenie

- zalecenia podobne jak w SCD
- deformacje twarzoczaszki mogą powodować trudności w intubacji
- anastezja przewodowa jest znacznie utrudniona przez zaburzenia układu kostnego i ogniska pozaszpikowe szpiku kostnego

<http://www.machala.info>
