

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 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, kardiotoksyczność, 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 neuroprotektynnym 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 pseudocholesterazy

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, kardiolinie, 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 (ból mięśniowy, 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 śródrecza 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 (sierpowatokrwinkowa, 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

sierpowatokrwinkowa (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 niedokrwienny, 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>
