

MYOTONIA CONGENITA BECKER U PACIENTKY PODSTUPUJÍCÍ PLÁNOVANÝ CÍSAŘSKÝ ŘEZ V CELKOVÉ ANESTEZII KAZUISTIKA

Kosinová M¹, Štourač P², Křikava I¹, Hruban L³, Janků P³, Vohánka S⁴

¹Klinika anesteziologie, resuscitace a intenzivní medicíny, FN Brno a LF MU, Česká republika, přednosta: prof. MUDr. R. Gál, Ph.D.

²Klinika dětské anestezie a resuscitace, FN Brno a LF MU, Česká republika, přednosta: MUDr. P. Štourač, Ph.D.

³Gynekologicko-porodnická klinika, FN Brno a LF MU, Česká republika, přednosta: prof. MUDr. P. Ventruba, DrSc., MBA

⁴Neurologická klinika, FN Brno a LF MU, Česká republika, přednosta: prof. MUDr. J. Bednařík, CSc.

Úvod: Rodička, 27 let s kongenitální myotonií Beckerova typu na podkladě homozygotní mutace v chloridovém kanálu CICN1 absolvovala z neurologické indikace plánovaný císařský řez ve 40. týdnu gestačního stáří plodu. Vzhledem ke stavu po operaci skoliózy a přání rodičky byla k výkonu zvolena celková anestezie (CA).

Congenitální myotonie: Autozomálně recesivně dědičná choroba způsobena mutací v chloridovém kanálu CICN1 (c.1437_1450del, p.480HfsX24). Stejná mutace způsobuje i autosomálně dominantní Thomsenovu chorobu. Celosvětová prevalence je 1/100 000.

Úskalí volby anestezie: Beckerova myotonie patří dle současné literatury mezi choroby s nízkým rizikem výskytu maligní hypertermie. Proto je nutné se vyvarovat podání tzv. „spouštěčů“ maligní hypertermie. Podání sukcylnylcholinu pacientce s myotonií způsobenou poruchou Cl⁻ kanálu může mimo jiné vést k protrahované svalové rigiditě, a následně i k obtížnému zajištění dýchacích cest. U myotonických pacientů je popsáno riziko vyvolání myotonické odpovědi na neostigmin. Zároveň může být zvýšená senzitivita k nedepolarizujícím svalovým relaxancím.

Popis případu: Po preoxygenaci a za monitorace nervosvalové blokády pomocí přístroje TOF WATCH SX (Organon, Nizozemí) v režimu Single Twitch (ST) na úvod a Train of Four (TOF) v průběhu a při zotavení, jsme přistoupili k úvodu do CA. Propofol byl podán v režimu TCI (Target Controlled Infusion, Schniderův model, C_e (efektivní koncentrace) = 5 mcg/ml) následován podáním rokuronia 1 mg/kg i.v. Intubace byla provedena při poklesu ST na 10%. Plod mužského pohlaví byl vybaven 5 min a 8 s po zahájení TCI (APGAR skóre 9-10-10, ABR z pupečnickové arterie v normě). Po vybavení plodu bylo aplikováno celkem 20 mcg sufentanilu i.v., 15 IU oxytocinu i.v. a 2g cefazolinu i.v. TCI propofolu byla vypnuta v průběhu uzavírání peritonea. V okamžiku poklesu C_e propofolu na 1 mcg/ml (TOF 0, PTC 0) byl pacientce podán sugammadex 4 mg/kg i.v. Za 2 min a 15 s došlo k obnově svalové síly nad TOF ratio 90 % a pacientka byla bez komplikací extubována. K pooperační analgezií byl podán paracetamol 1 g i.v. a piritramid 15 mg s.c. Následně byla rodička monitorována 2 hodiny na zotavovacím pokoji a poté byla bez známek obnovení nervosvalové blokády či jiných komplikací přeložena na standardní oddělení gynekologicko-porodnické kliniky, odkud byla 4. pooperační den propuštěna do domácí péče.



Tabulka 1

Časový průběh celkové anestezie u císařského řezu pacientky s myotonia congenita Becker

Popis události	čas
Preoxygenace 100 % kyslíkem	0:00:00
Propofol TCI (C _e = 5 mcg/ml a pozastavení po úvodní dávce do vybavení plodu)	0:03:00
Rokuronium 1mg/kg i.v.	0:04:00
Pokles ST na 10 % (TOF Watch SX ®)	0:04:32
Kožní řez	0:04:51
První vlna EtCO ₂ = orotracheální intubace	0:05:05
Nastavení TCI propofolu na C _e = 3 mcg/ml	0:07:23
Přestřížení pupečnicku, podání opioidu+ATB+uterotonik+TCI zvýšení: C _e = 5 mcg/ml	0:08:08
TCI snížení na C _e = 0,01 mcg/ml	0:26:05
Poslední steh	0:39:01
Pokles ve vypočítané C _e propofolu na 1 mcg/ml = podání sugammadexu 4mg/kg i.v.	0:40:33
TOF ratio nad 90 % (TOF Watch SX ®)	0:42:48
Extubace	0:43:02

Závěr:

Kombinace TCI propofolu a rokuronia spolu s podáním aktivní reverze nervosvalové blokády sugammadexem v závěru císařského řezu v celkové anestezii u pacientky s kongenitální myotonií Beckerova typu vedla k rychlému návratu k původní svalové síle pacientky a umožnila standardní péči matky o novorozence v časném pooperačním období.

Pacientka písemně souhlasila s publikováním jejího případu.

Podpořeno grantem
IGA MZ ČR NT 13906-4/2012.