

**Celková anestezie u císařského řezu tak trochu jinak –  
Kazuistiky dvou rizikových rodiček**

MUDr. Martina Kosinová

MUDr. Adéla Macková

# Císařský řez u pacientky s myotonia congenita Becker

MUDr. Martina Kosinová

Kosinova M, Stourac P, Harazim H, Janku P, Huser M, Vohanka S. Anaesthesia and orphan disease: rocuronium and sugammadex in the anaesthetic management of a parturient with Becker's myotonia congenita. Eur J Anaesthesiol. 2016 Jul;33(7):545-7. doi: 10.1097/EJA.0000000000000442 PMID: 26950083

## Anamnéza

- 27 let
- Plánovaný císařský řez – neurologická indikace
- Primipara, 40 t.g.

OA:

- **Myotonia congenita Becker – homozygot**
- St.p. operaci skoliózy Th5 – Th11
- Hypothyreosis

## Myotonia congenita Becker

- Autosomálně recesivní mutace chloridového kanálu skeletálního svalstva **CLCN1** (c.1437\_1450del, p.480HfsX24)
  - Myotonia congenita Thomsen – autosomálně dominantní mutace
- Snížení toku  $\text{Cl}^-$  iontů při repolarizaci membrány
  - hyperexcitabilita svalových vláken - přetrvávající svalová kontrakce
- Prevalence 1/100 000...1/10 000

### Klinické příznaky:

- Pomalá relaxace po usilovné volní kontrakci
- „Warm-up“ fenomén
- **Časté:** svalová hypertrofie - častěji postihuje dolní končetiny
- **Méně časté:** pomalu progredující slabost (proximální)

## Úskalí volby anestezie u pacientky s Myotonia congenita Becker

- Dle literatury velmi nízké riziko výskytu maligní hypertermie
  - » vyvarovat se podání tzv. „spouštěčů“ maligní hypertermie
- **CAVE sukcinylcholin**
  - » pacientka s myotonií způsobenou poruchou Cl<sup>-</sup> kanálu
    - může mimo jiné vést k protrahované svalové rigiditě, a následně i k **obtížnému zajištění dýchacích cest.**
- **CAVE neostigmin**
  - » U myotonických pacientů je popsáno riziko vyvolání myotonické odpovědi na neostigmin.
- Může být zvýšená senzitivita k nedepolarizujícím svalovým relaxanciím.

## Celková anestezie

- **Přání rodičky** (+ zvýšená citlivost v oblasti trupu po operaci skoliózy + předpoklad obtížné detekce SAP či EPI prostoru)
- **TIVA - Propofol v režimu TCI** (Schniderův model)
- **Rocuronium + sugammadex**
- **Monitorace** hloubky svalové blokády (TOF Watch SX<sup>®</sup>)

## Zvolený postup – časový průběh

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 <sup>®</sup> )	0:04:32
Kožní řez	0:04:51
První vlna EtCO <sub>2</sub> = orotracheální intubace	0:05:05
Nastavení TCI propofolu na $C_e = 3$ mcg/ml	0:07:23
Přestřižení pupečnicku, podání opioidu + ATB + uterotonik + TCI zvýšení: $C_e = 5$ mcg/ml	0:08:08
Uzavření peritonea = 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, sugammadex 4mg/kg (TOF 0, PTC 0)	0:40:33
TOF ratio 98 % (TOF Watch SX <sup>®</sup> )	0:42:48
Extubace	0:43:02

TCI = Target controlled infusion,  $C_e$  = effective concentration, EtCO<sub>2</sub> = end-tidal CO<sub>2</sub>

- Chlapec
- Apgar skóre 9-10-10
- ABR z arteriální pupečnickové krve
  - pH 7.28, pCO<sub>2</sub> 7.8, pO<sub>2</sub> 3.6, BE -1.4



- **Pooperační analgezie**
  - paracetamol 1 g i.v. a piritramid 15 mg s.c.
- **Časná pooperační monitorace**
  - 2 hodiny na zotavovacím pokoji (COS)
  - poté bez známek obnovení nervosvalové blokády či jiných komplikací přeložena na standardní oddělení gynekologicko-porodnické kliniky
  - 1. a 3. poop. den kontrola anesteziologem
  - **4. pooperační den** propuštěna do domácí péče

- projekt Německé společnosti anestezie a intenzivní medicíny
- Doporučené anesteziologické postupy u vzácných chorob

- Říjen 2016: **Becker's disease**

[http://www.orphananesthesia.eu/en/rare-diseases/published-guidelines/cat\\_view/61-rare-diseases/60-published-guidelines/178-becker-s-disease.html](http://www.orphananesthesia.eu/en/rare-diseases/published-guidelines/cat_view/61-rare-diseases/60-published-guidelines/178-becker-s-disease.html)

# Císařský řez u pacientky po transplantaci srdce

MUDr. Adéla Macková

- 31 let
- Těhotenství po IVF
- Plánovaný císařský řez v t.g. 37+2 pro susp. hypotrofii plodu z kardiologické indikace

FF: sportující s normální zátěží, nijak neomezována, těhotenství zvládala bez problému

- St. p. transplantaci srdce 1997 pro KMP, v.s. virové etiologie, EF LK 74%
  - Trvalá imunosupresní terapie, pravidelné kontroly na kardiologii
- Sekundární hypertenze
- St. p. zavedení JJ stentu vpravo 25 dní před porodem – hydronefrosa, mikrohematurie, renální kolika
- FA: Tacrolimus, Prednison, Tenormin

## 37 těhotenství do roku 2014

- 69% těhotenství ukončeno narozením živého dítěte, 9% těhotenství ukončeno ITP, 17% spontánní potrat
- 32% novorozenců nedonošení s nízkou porodní váhou
- komplikace spojené s těhotenstvím:
  - 46% hypertenze, 21% akutní rejekce štěpu, 11% infekce, 10% preeklampsie, 4% gestační diabetes
- funkce štěpu nezměněna u 72%
- 22% novorozenců s komplikacemi, 0 úmrtí

- ↑ TF - absence parasympatické inervace SA uzlu
- ↑ Koronární průtok - denervace
- ↔ Endoteliální funkce a reakce na NO
- Frank-Starlingův mechanismus zachován  
(nicméně ↓ rychlost odpovědi na náhlou hypovolemii, je možnost sympatické reinervace štěpu po několika letech, která umožní zrychlení odpovědi)
- ↑ riziko vzniku plicního edému (poškození plicních LC)
- Postupný vznik koncentrické stenózy koronárních tepen
- Časně známky rejekce: diastolická dysfunkce štěpu, sinusová bradykardie, AV blok

U rodičky po transplantaci srdce lze použít pouze přímo působící látky: **adrenalin, noradrenalin, isoprenalin, beta-blokátory**

- **atropin** nemá efekt na denervované srdce
- efekt **efedrinu** je redukovaný a nepredikovatelný
- **hydralazin** a **phenylefrin** nevyvolávají reflexní tachy- a bradykardii



## Úskalí volby anestezie u pacientky po transplantaci srdce

- Periferní nervová blokáda dobře tolerována, preferenčně
- Subarachnoidální blokáda může způsobit rychlou vasodilataci, kterou srdce toleruje velmi obtížně
- Metoda volby: **epidurální anestezie** či **celková anestezie**

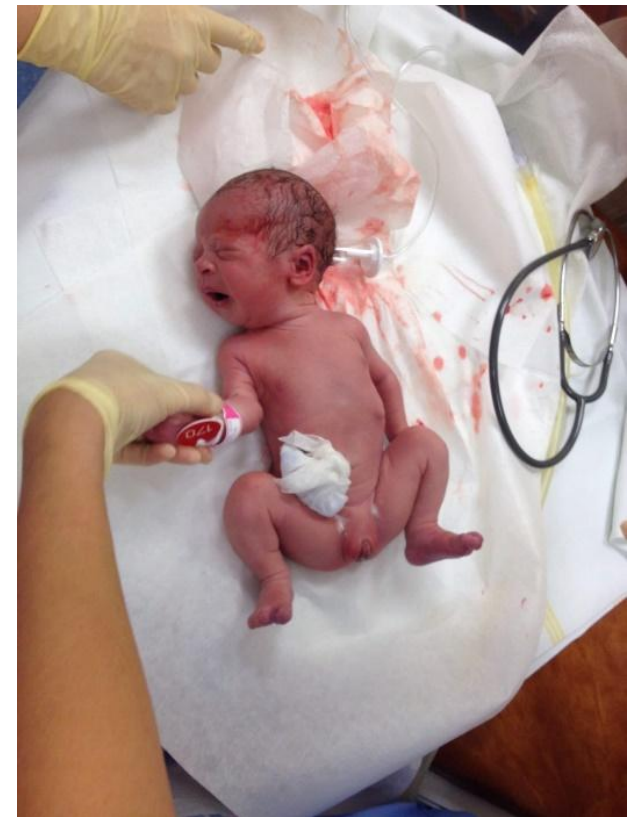
- 10:05 RSI, TIVA - **Propofol v režimu TCI**  
(Schniderův model, požadovaná plazmatická koncentrace propofolu 5 ug/ml )
- **Rocuronium** 1 mg/kg (10:06, OTI při TOF=0)
- **Monitorace** hloubky svalové blokády v průběhu celého výkonu (TOF Watch SX<sup>®</sup>)
- Po vybavení plodu **Sufentanil** 20 ug i.v., ATB, uterotonika
- Vyvedení z CA po 25 min. (TOF=2)  
**sugammadex** 200 mg i.v., extubace bez komplikací

## Císařský řez

- Výkon bez komplikací
- Krevní ztráta 400 ml krve

## Novorozenec

- Děvče 2210 g/ 44 cm
- Apgar scóre 9-10-10
- ABR z pupečnickové krve:  
pH 7.29                      CO<sub>2</sub> 6.6 kPa  
O<sub>2</sub> 6.2 kPa                      BD -4.0 mmol/l



- **Pooperační analgezie**
  - paracetamol 1 g i.v. a piritramid 15 mg s.c.
- **Časná pooperační monitorace – 1. den na ORIM**
  - EKG beze změny, ECHO srdce: beze změny kinetiky, EF LK 70%, bez diastolické dysfunkce
  - Hladina Tacrolimu v normě
  - Zástava laktace
- **Do medikace plná imunosupresivní terapie:**  
Tacrolimus 4,5 mg tbl. 1-0-1, Prednison 10 mg tbl. 1-0-0, Mykofenolát mofetil 360 mg tbl. 1-0-1
- **2. – 6. den na standardním oddělení GPK**
- **6. pooperační den propuštěna domů**



- Kombinace **TCI propofolu a rokuronia** spolu s podáním aktivní reverze nervosvalové blokády **sugammadexem** v závěru císařského řezu v celkové anestezii u rizikových pacientek vedla k **rychlému návratu k původní svalové síle** pacientky s Myotonia Congenita Becker i zajistila **oběhovou stabilitu** pacientky po transplantaci srdce. Tato volba tak umožnila **standardní péči** **obou matek o novorozence** v časném pooperačním období.

- Kosinova M, Stourac P, Harazim H, Janku P, Huser M, Vohanka S. Anaesthesia and orphan disease: rocuronium and sugammadex in the anaesthetic management of a parturient with Becker's myotonia congenita. Eur J Anaesthesiol. 2016 Jul;33(7):545-7. doi: 10.1097/EJA.0000000000000442 PMID: 26950083
- [http://www.orphananesthesia.eu/en/rare-diseases/published-guidelines/cat\\_view/61-rare-diseases/60-published-guidelines/178-becker-s-disease.html](http://www.orphananesthesia.eu/en/rare-diseases/published-guidelines/cat_view/61-rare-diseases/60-published-guidelines/178-becker-s-disease.html)
- <http://www.giftoflifeinstitute.org/leadership-research/national-transplant-pregnancy-registry-ntpr/>

**DĚKUJI VÁM ZA  
POZORNOST**