

(27)

Problemy okresu okołoperacyjnego u chorych na dystrofię miotoniczną Steinerta, operowanych z powodu zaćmy

Problems of perioperative period in patients with Steinert's myotonic dystrophy operated due to cataract

Renata Zalewska¹, Zofia Mariak¹, Elżbieta Markowska¹, Sławomir Czaban²

¹Z Kliniki Okulistyki Akademii Medycznej w Białymstoku

Kierownik: dr hab. n. med. Zofia Mariak

²Z Zakładu Anestezjologii i Intensywnej Terapii Akademii Medycznej w Białymstoku

Kierownik: dr n. med. Andrzej Siemiątkowski

Summary: Steinert's myotonic dystrophy is a genetically conditioned systemic disease with symptoms related to circulatory, respiratory, muscular, endocrine and mental disturbances. Most if not all of these patients develop lens opacification as a presenting symptom and need to undergo cataract surgery. Nevertheless, selection of a type of anaesthesia can arise to a problem in these patients because local anaesthesia can be insufficient whereas general endotracheal anaesthesia is known, to potentially provoke serious postoperative complications.

In this contribution we discuss problems we faced during cataract surgery in three siblings affected by Steinert's myotonic dystrophy. Two of them were operated on in local anaesthesia and developed intraoperative problems related to sudden increase of intraocular pressure, bleeding and vitreous efflux. After receiving a thorough examination the youngest of the three was operated on under short acting general intravenous anaesthesia (propofol and/or benzodiazepines, piperidine derived opioids, non-polarizing paralytics). We conclude that short acting general intravenous anaesthesia can help in avoiding both, local ocular complications during surgery and problems in the postoperative period.

Słowa kluczowe: dystrofia miotoniczna Steinerta, operacja zaćmy, znieczulenie.

Key words: Steinert's myotonic dystrophy, cataract surgery, anaesthesia.

Dystrofia miotoniczna Steinerta (DM1) jest chorobą uwarunkowaną genetycznie, występującą z częstością od 2 do 5 przypadków na 100 000 osób. Dziedziczy się w sposób autosomalny dominujący, gen odpowiedzialny za chorobę jest zlokalizowany na chromosomie 19. (19q 13.3) i koduje syntezę kinazy białkowej – miotony, występującej w złączach nerwowo-mięśniowych. Mutacja, determinująca powstanie zespołu, polega na niestabilnej ekspansji sekwencji trójnukleotydów CTG w regionie 3' genu DMPK (8).

Zespół Steinerta ma charakter wielonarządowy (4). Objawy dotyczą dysfunkcji ze strony układu mięśniowego, układu krążenia, pokarmowego i oddechowego. Symptomom tym często towarzyszą zaburzenia endokryne, psychiczne, a ze strony narządu wzroku – zaćma. Zmętnienie soczewki występuje u prawie wszystkich dorosłych pacjentów, najczęściej obustronnie, stanowiąc przeważnie jeden z głównych, lub wręcz jedyny, objaw zespołu Steinerta.

Zaćmę w zespole Steinerta cechuje tworzenie się małych, wielobarwnych kryształów pod torbą tylną, czemu zawdzięcza ona nazwę „zaćma choinkowa tylna”. Te podtorebkowe twory z czasem powiększają się, doprowadzając do upośledzenia widzenia, wymagającego leczenia operacyjnego. Większość zabiegów tego typu rutynowo przeprowadza się w znieczuleniu

miejscowym pozagąłkowym, okołogąłkowym lub kroplowym. Ze względu na specyfikę zaburzeń psychicznych u tych pacjentów, takich jak opóźniony rozwój umysłowy czy postępujące otępienie, skutkujących trudnym kontaktem i brakiem możliwości współpracy w trakcie operacji, nierzadko zachodzi konieczność zastosowania znieczulenia ogólnego. Przeprowadzenie operacji w takim znieczuleniu obarczone jest jednak znacznie większym niż przeciętnie ryzykiem wystąpienia powikłań. Wynika to stąd, że dystrofia miotoniczna jest chorobą wysoce heterogenną. Jej objawy są różnie nasilone w zależności od stopnia ekspansji genu, odpowiedzialnego za ekspresję obrazu klinicznego (4). Podczas kwalifikacji przedoperacyjnej pacjenta trudno jest bezbłędnie oszacować stopień ryzyka powikłań, mogących się rozwinąć w trakcie prowadzenia znieczulenia ogólnego. Dlatego za każdym razem należy realnie liczyć się z możliwością wystąpienia nieprawidłowych, nadmiernych reakcji organizmu na środki zwiotczające, opioidy oraz leki sedatywne i anestetyki, co sprawia, że wszyscy chorzy z zespołem Steinerta powinni być objęci szczególną opieką anestezjologiczną (1,6).

Powikłania, które obserwuje się najczęściej, to:

1. przykurcze mięśni szkieletowych pod wpływem sukcylocholinoi,

- nasilenie depresyjnego działania środków anestetycznych na ośrodek oddechowy,
- zaburzenia, przeważnie komorowe, rytmu serca, prowadzące do zgonu w czasie operacji około 15% pacjentów z dystrofią miotoniczną,
- hipertermia złośliwa (1,3,5).

Hipertermia złośliwa – to zespół hipermetaboliczny, spowodowany zaburzeniami przemian wapnia wewnątrzkomórkowego, manifestujący się nagłym wzrostem temperatury ciała do wartości skrajnie wysokich, nadmiernym zużyciem tlenu i wzrostem wytwarzania dwutlenku węgla, rozwojem kwasicy, zwiększoną potliwością, uwalnianiem mioglobiny z komórek mięśniowych, wzmożonym napięciem mięśniowym, zaburzeniami czynności serca i upośledzonym przepływem tkankowym. Śmiertelność śródoperacyjna sięga w takich przypadkach około 10% i jest wprost proporcjonalna do wzrostu temperatury ciała (5). Warto też podkreślić, że raz szczęśliwie przebyte, niepowikłane znieczulenie ogólne nie stanowi żadnej gwarancji tego, że podczas następnych ewentualnych znieczuleń nie wystąpi napad hipertermii.

Tyle na temat problemów, związanych z koniecznością operowania pacjentów z dystrofią miotoniczną, wynika z literatury. Problemy te jednak dają o sobie znać także w codziennej praktyce klinicznej, o czym mieliśmy okazję się przekonać.

Doświadczenie własne

Kiedy do Kliniki Okulistyki Akademii Medycznej w Białymstoku zgłosił się na operację zaćmy 40-letni pacjent, chorujący na dystrofię miotoniczną Steinerta, wyraził on szereg obaw i swoje ogromne zaniepokojenie czekającą go operacją. Przed kilku laty podobnemu zabiegowi poddało się dwoje jego starszego rodzeństwa, siostra i brat. Dla obojga wiązało się to z ogromnymi komplikacjami oraz niezbyt dobrym ostatecznym efektem wzrokowym. Przeanalizowano dokumentację z czasu ich pobytu w klinice, z której wynikało, że oboje cierpieli z powodu dystrofii miotonicznej i byli operowani z powodu zaćmy metodą zewnątrzorebkową, w klasycznym znieczuleniu miejscowym pozagałkowym 2% roztworem ksylokainy, po typowej kwalifikacji anestezyjologicznej. W chwili hospitalizacji mieli po 46 i 50 lat i byli w dobrym stanie ogólnym. Mężczyzna miał w odstępie 4 miesięcy przeprowadzoną operację zaćmy w obojgu oczach. Za każdym razem dochodziło u niego do ciężkich powikłań śródoperacyjnych, polegających na znacznym krwawieniu oraz gwałtownym wzroście ciśnienia wewnątrzgałkowego z masywnym, samoistnym upływem ciała szklistego, szczególnie nasilonym w oku lewym. Po kilku latach doprowadziło to do zaniku lewej gałki ocznej. U kobiety, pomimo trudnej sytuacji śródoperacyjnej, w prawym oku udało się zaimplantować dorąbkowo soczewkę tylnokomorową, oko lewe pozostało afakijne, ponieważ dramatyczne warunki, panujące w czasie zabiegu, uniemożliwiły dokonanie wszczepu. W obu przypadkach przy opisach wszystkich zabiegów odnaleziono adnotację operatorów na temat niespokojnego zachowywania się pacjentów w trakcie operacji. W momencie wypisywania ze szpitala ostrość wzroku do dali u mężczyzny wynosiła ostatecznie: Vod = 5/16 cc + 10,0 Dsph, Vos = brak światłopoczucia; u kobiety: Vod = 5/7 knp, Vos = 5/8 cc + 10,0 Dsph.

U najmłodszego brata tych dwojga, który zgłosił się na operację do kliniki, rozpoznano dość zaawansowaną zaćmę podtorebkową tylną oka prawego, z ostrością wzroku Vod = 1/50 oraz białą zaćmę całkowitą oka lewego, z ostrością widzenia rzędu liczenia palców. Mężczyzna zgłosił się na operację późno z powodu lęku przed powikłaniami, które wcześniej dotknęły jego rodzeństwo.

Pacjent przebył niezwykle gruntowną diagnostykę przedoperacyjną, ponieważ nasze obawy o powtórzenie się scenariusza sprzed kilku lat były nie mniejsze niż chorego. Po konsultacji anestezyjologicznej podjęto się przeprowadzenia zabiegu w znieczuleniu ogólnym dożylnym. Tym razem nie wystąpiły żadne śródoperacyjne utrudnienia, podobne do tych, które pojawiły się u brata i siostry chorego. Operacja przebiegła planowo, wykonano zewnątrzorebkową ekstrakcję zaćmy z dotorebkowym wszczepieniem sztucznej soczewki. Po

dwóch miesiącach, w identycznych warunkach i bez żadnych powikłań, zoperowano drugie oko. Osiągnięta ostateczna ostrość wzroku wyniosła Vou = 5/5.

Omówienie

Operacje zaćmy, powszechnie i z dobrym skutkiem, są wykonywane w znieczuleniu miejscowym. Warto jednak z tej standardowej grupy wyodrębnić chorych z dystrofią miotoniczną, u których ten typ znieczulenia nie zawsze jest optymalny. Nie oznacza to, że wszyscy tego rodzaju pacjenci bezwzględnie wymagają znieczulenia ogólnego, jednak należy w ich przypadku brać taką możliwość pod uwagę.

Najbezpieczniejszą metodą znieczulenia ogólnego u chorych z dystrofią miotoniczną jest znieczulenie całkowicie dożylnie, z wykorzystaniem krótko działających benzodwuzepin lub propofolu jako leków, znoszących świadomość pacjenta, z zastosowaniem krótko działających opioidów z grupy piperidyny oraz krótko działających środków zwiotczających z grupy niedepolaryzujących (2,5,7). Zdecydowanie unikać należy anestetyków, które przeciwwskazane są w złośliwym zespole neuroleptycznym i hipertermii złośliwej. Ze względu na ryzyko wystąpienia hipertermii złośliwej należy zapewnić możliwość podania Dantrolenu – blokera kanału wapniowego (5).

Dokładna diagnostyka chorego, zakwalifikowanego do operacji zaćmy, rzetelny, skrupulatny i odpowiedzialny wybór metody znieczulenia w czasie zabiegu oraz pełna świadomość groźby powikłań, wynikających z wyboru niewłaściwego rodzaju znieczulenia ogólnego – mogą zadecydować o narażeniu pacjenta na ryzyko ciężkich, nieodwracalnych powikłań lub o uchronieniu go przed nimi.

PIŚMIENNICTWO:

- Aitkenhead A. R., Smith G.: *Podręcznik anestezyjologii*. Oficyna Wydawnicza Atena, 1996, 377.
- Bennun M., Goldstein B., Finkelstein Y., Jedeikin R.: *Continuous propofol anaesthesia for patients with myotonic dystrophy*. Br. J. Anaesth., 2000, 85 (3), 407-409.
- Fung K. C., Corbett A., Kritharides L.: *Myocardial tissue velocity reduction is correlated with clinical neurologic severity in myotonic dystrophy*. Am. J. Cardiol., 2003, 92 (2), 177-181.
- Hausmanowa-Petrusewicz I.: *Choroby nerwowo-mięśniowe*. Wydawnictwo Naukowe PWN, 1999, 284-288.
- Larsen R.: *Anestezjologia*. Wydawnictwo Urban & Partner, 2003, 988-991.
- Mathieu J., Allard P., Gobeil G., Girard M.: *Anesthetic and surgical complications in 219 cases of myotonic dystrophy*. Neurology, 1997, 49 (6), 1646-1650.
- Rosenbaum H. K., Miller J. D.: *Malignant hyperthermia and myotonic disorders*. Anesthesiol. Clin. North America, 2002, 20 (3): 385-426.
- Seijo-Martinez M., Castro del Rio M., Campos Y.: *Unusual clinical findings and Complex III deficiency in a family with myotonic dystrophy*. J. Neurol. Sci., 2003, 208 (1-2), 87-91.

Praca wpłynęła do Redakcji 11.12.2003 r. (360).

Zakwalifikowano do druku 12.10.2004 r.

Adres do korespondencji (Reprint requests to):
dr n. med. Renata Zalewska
Klinika Okulistyki AMB
ul. M. Skłodowskiej-Curie 24 a
15-276 Białystok