

Anestesia ja lihastaudit

Olli Merteoja

Tärkeimmät anestesiologeja koskettavat lihassairaudet ovat Myotoninen dystrofia ja Duchennen lihasdystrofia. Keskityn seuraavassa näiden kahden tautikokonaisuuden anestesiologiisiin näkökohtiin, enkä mainitse kuin nimeltä Familiaarisen periodisen halvauksen ja Polymyosiitin. Kaikkien näiden tautien pohjimmaiset anestesiologiset pulmat syntyvät kuitenkin samankaltaisten ongelmien kautta.

Yhteistä lihassairauksille

Lihassairaudet ovat perinnöllisiä normaaleja poikkipuoavia lihaksia hiljalleen tuhoavia sairauksia. Useimmissa lihastaudeissa lihasten tuhoutuminen alkaa proksimaalisista asentoa ylläpitävistä lihaksista (esim. Duchenne), jonka vuoksi lapsuudessa ensioireet tulevat kävelyn, juoksemisen ja tasapainon hallinnan poikkeamista. Kun lihasten tuhoutuminen on edennyt hengityslihaksiin, alkavat pulmat kasautua limaretentiosta, toistuvista infektiosta ja hengityskapasiteetin pienenemästä. Samaan aikaan saattaa tulla vajavuutta nieluheijasteiden (aspiraatoriski) ja avointen hengitysteiden pitämisen suhteen. Useimpien lihassairaiden potilaiden henkinen suorituskyky on täysin normaali.

Myotoninen dystrofia

Myotoninen dystrofia periytyy autosomaalisesti dominoivana ja sen esiintyvyys on 1:30 000 syntävää kohden. Suomessa potilaita on noin 300. Tauti alkaa useimmiten ilmetä verraten myöhään, 5-20 v iässä, ja saattaa kestää useitakin vuosikymmeniä Myotoninen dystrofia alkaa perifeerisistä lihaksista ja etenee kohden proksimaalista atrofi-aa. Vastasyntyneellä ilmenevä taudin muoto on

kaikkein vaikein. Siihen liittyy kehitysviivästymää ja se johtaa varhaiseen invaliditeettiin. Myotoniseen dystrofiaan liittyy usein nielulihasten heikkous ja gastroesofageaalinen refluksi, tiettyjen umpieritysrauhasten vajaatoimintaa, sydänlihaksen degeneraatiota ja sydämen johtumishäiriöitä sekä kaihia.

Patofysiologisesti myotonisessa dystrofiassa lihasäikeet jäävät supistustilaan. Tähän vaikuttavat sekä solukalvon kloridijohtavuuden muutokset, natriumkanavien sulkeutumattomuus että kalsiumin jääminen epänormaalin pitkäksi aikaa vaikuttamaan sarkoplasmiseen retikulumiin. Taudin geneettinen tausta on kromosomi 19:n patologisessa vaihtelevan pituisessa kolmen emäsparin ketjuuntumisessa. Patologisen ketjunosan pituus korreloi taudin yksilölliseen aggressiivisuuteen.

Yleisanestesiaa vaativat yleisimmät toimenpiteet myotoniasta dystrofiata sairastavilla lapsilla ovat kumpurajalkojen korjaukset, tärykalvotoimenpiteet, syöttöletkujen asennukset ja tyräleikkaukset.

Preoperatiivinen arvio

Potilaan sairauskertomukset muodostavat usein paksun paperinipun. Näihin tulisi kuitenkin perehtyä, jotta muodostuisi kuva taudin etenemisvaiheesta ja sen aggressiivisuudesta. Erityisen tärkeää on arvioida vastasyntyneisyysongelmat, hengitystiesairaudet mukaanluettuna aspiratiot, aiemmat hengityksen avustamistarpeet, mahdolliset hengitysfysiologiset tutkimukset sekä nielun ja hengityslihasten kunto. Lisäksi selvitetään ravitsemustila ja sen optimointitarve, myotonisia kohtauksia laukaisevat tekijät, käytössä oleva mah-

dollisesti anestesia-aineiden kanssa yhteenvaikutava lääkitys (fenytoiini, kiniini, prokainamidi) sekä yliherkkyydet.

Kliinisessä tutkimuksessa tarkistetaan erityisesti ilmatiet ja niiden hallinta sekä hengitys, sydän- ja verenkiertotilanne, nestetasapaino ja ravitus sekä lihaskunto raajoissa ja vartalolla. Rutiinimaisia laboratoriotutkimuksia ei tarvita, mutta useimmiten on aiheen selvittää pieni verenkuvasta sekä elektrolyytit ja usein myös maksan toiminta. Keuhkokuvan ottoa tulee harkita herkästi. EKG on usein tarpeen jopa 90 %:lla esiintyvien johtumishäiriöiden selvittämiseksi ja sydämen ultraäänitutkimus on varmin tapa varmistaa etenkin mitraaliläpän ja sydänlihaksen tila.

On huomattava, että potilas tai hänen vanhempansa ovat erinomaisen hyvin perillä omasta sairaudestaan ja mahdollisista anestesiaan liittyvistä riskeistä mm. internetin ansiosta.

Esilääkitys ja anestesia

Myotonista dystrofiaa sairastavat saattavat olla erittäin herkkiä bentsodiatsepiinien vaikutuksille ja usein on edullisinta välttää näitä lääkkeitä. Esilääkkeenä saattaa olla edullista antaa H₂-salpaajaa tai muuta mahalaukun pH:ta kohottavaa lääkitystä.

Anestesian induktioon soveltuvat sekä inhalaatio- että laskimonsisäinen anesteetti, kunhan anesteologi varautuu myotoniseen kohtaukseen, aspiraatioon ja hengityslamaan. Laskimoinduktion toteuttamisessa kannattane seurata nopean induktiotavan menetelmiä, mutta suksametonin käyttö on vasta-aiheista pitkittyneen lihaskontraktion vuoksi. Laskimoanesteettina propofolilla on etuja tiopentaaliin verrattuna, vaikkei senkään käyttö ole pulmatonta. Ilmateiden avoinna pitämisen keino riippuu toimenpiteestä ja kasvomaskei, nielumaski tai intubaatioputki ovat kaikki hyviä keinoja oikein käytettyinä.

Anestesian ylläpito lienee pulmattomampaa kuin sen aloitus tai onnistunut lopetus. Ylläpitoon käy oivallisesti inhalaatioanesteetti tai lyhytvaikutteisen opioidin ja titratun annosteltavan propofolin infuusio. Lihaskontraktion vaimeneminen on erityisen tärkeää jos potilas aiotaan saada omalle hengitykselle toimenpiteen jälkeen. Vaste nondepolarisoiville relaksanteille on useimmiten normaali, mutta neostigmiini saattaa laukaista myotonisen kohtauksen. Tämän vuoksi spontaanisti tai nopeasti eliminoituvat relaksan-

tit lienevät paras relaksanttivalinta. Koska kylmyys on eräs myotonisen kohtauksen triggeri, on potilaan lämpimänä pitäminen tärkeää. Hyvästä nestetasapainosta huolehtiminen minimoi mahdollisen mitraalivuodon verenkierröllisiä haittavaikutuksia.

NSAID-läkkeet ovat oivallisia myotonista dystrofiaa sairastavan potilaan kivun hoitoon. Toisen tehokas kivun hoitokeino ovat erilaiset puudutukset, jotka sinänsä saattavat ehkäistä myotonisten kohtausten esiintymistä. Keskushermoston kautta vaikuttavat opioidit ovat herkkiä hengityslaman aiheuttajia ja niiden annos täytyy aina titrata yksilöllisesti.

Postoperatiivinen vaihe

Useimmat yleisanestesiaa vaativat toimenpiteet ovat sen kaltaisia, että potilaan tulisi herätä ja olla omatoiminen toimenpiteen jälkeen eikä hänellä pitäisi olla hengityskonehoidon tarvetta. Lihasten voima tulee säilyttää mahdollisimman hyvänä ja potilaan herääminen kyljellään auttaa ilma- ja hengityselinten toimintaa. Preoperatiivinen yskimis- ja hengitysharjoitus auttavat hyvään postoperatiiviseen keuhkojen toimintaan, jota tukevat oikean kaltainen kipulääkitys sekä hyvä ravitus- ja nestetasapaino.

On huomattava, että jo preoperatiivisesti mahdollisesti ilmennyt uniapnea tai hengitystieobstruktio saattavat vaikeuttaa postoperatiivista toipumista. Useimpien potilaiden onkin aihetta olla sairaalan valvonnan piirissä toimenpidettä seuraavat 24 h vaikka kaikki tuntuu menneenkin pulmattomasti. Tämän vaiheen jälkeen myotonista dystrofiaa sairastava potilas on usein valmis siirtymään sairaalasta.

Duchennen lihasdystrofia

Duchennen lihasdystrofia on yleisin lapsuusiän lihassairaus. Sitä esiintyy vain pojilla X-kromosomiin peittyvästi kytkeytyneenä. Uusia tautitapauksia syntyy 1:3 500 syntyvää poikalasta. Taudin ennuste on edelleen huono ja vain harva potilas viettää aikuisuutta. Tämän vuoksi taudin esiintyvyys on 3:100 000 asukasta ja Suomessa onkin yhteensä noin 150 Duchenne-potilasta. Tauti alkaa ilmetä yleensä 3-5 v iässä ja johtaa vaikeaan liikuntavajavuuteen jo viiden seuraavan vuoden aikana.

Duchennen lihasdystrofia affisioi sekä poikki- ja juovaisia lihaksia että sydänlihasta ja muita silei-

tä lihaksia. Noin kolmanneksella potilaita on jonkinasteinen älyllinen kehitysviivästymä. Potilaat joutuvat useimmiten pyörätuoliin liikuntarajoitteen vuoksi jo noin 10 vuoden iässä. Sydänlihaksen rappeuma, johtumishäiriöt ja läppäviat saattavat tulla erittäin vaikeasteisiksi. Tautiin usein liittyvä neuromuskulaarinen skolioosi on aina progressiivinen, eikä sen eteneminen pysähdy spontaanisti. Duchennen lihasdystrofian taudinkulku päättyy useimmiten toistuviin hengitysvajauksen, aspiraation tai liman yskimisvajuuden aiheuttamiin keuhkokuumeisiin ennen kuin nuori saavuttaa toista vuosikymmentään.

Laajimmat Duchenne-potilaille tehtävät kirurgiset toimenpiteet ovat skolioosin korjausleikkauksia. Nämä ovat usein laajoja suoliluusta kaulanikamiin ulottuvia parittaisten metallisauvojen kiinnitystoimenpiteitä tai kaksivaiheisia thorakotomiateitse tapahtuvia nikamaresektioita ja nikamien kiinnityleikkauksia. Skolioosin korjaus parantaa huomattavasti nuorten elämänlaatua, pidentää heidän ikäänsä ja helpottaa heidän hoitoaan. Taudin myöhäisvaiheeseen liittyy toisinaan selvää lihavuutta johtuen vähäisestä liikunnasta ja lihasten rasvadegeneraatiosta. Samanaikaisesti myös nuorten kieli saattaa kasvaa ja haitata intubaatiota.

Merkittävä kardiomyopatia ilmenee harvoin ennen 10. ikävuotta, mutta sen jälkeen saattaa kehittyä erittäin vaikeaksi hallita.

Yleisanestesiaan käytettävistä aineista suksametonin on ehdottoman kontraindisoitu Duchenne-potilaille. Suksametonin on Suomessakin aihe-

uttanut kuolemaan johtanutta rigiditeettiä, rhabdomyolyyysiä, myoglobiuriaa, malignia hypertermiaa, arytmiaa ja sydänpysähdystä pikkulapsilla, joilla ei vielä ollut tehty oikeaa lihassairauden diagnoosia. Sydänpysähdys näissä tilanteissa lienee johtunut rhabdomyolyyysin aiheuttamasta hyperkalemiasta. Duchennen potilailla malignin hypertermian insidenssi lienee samaa tasoa kuin verrokkikansalaisilla. Kuitenkin halotaania on perinteisesti vältetty Duchennen lihasdystrofiassa.

Anestesiaa edeltävät tutkimukset ja anestesian suorittamisen erityispiirteet ovat erittäin läheisesti samankaltaisia kuin edellä myotonisen dystrofian kohdalla olen yksityiskohtaisesti esittänyt. Puudutus on hyvä anestesiamuodon valinta aina kun se on mahdollista.

Yhteenveto

Kaikki lihassairauspotilaat vaativat kyseisen taudin tyypillisten yksityiskohtien tuntemusta. Kaikissa taudeissa anestesiologiset pulmat syntyvät useimmiten hengityksen ja/tai verenkierron petämisestä. Näihin ongelmiin voidaan hyvällä hoidolla vaikuttaa ratkaisevasti ja useimmat lihassairauspotilaat ovatkin kokeneet lukuisia anestesiaa vaativia toimenpiteitä ilman pienintäkään komplikaatiota.

Olli Meretoja
lastenanestesiologian dosentti
osastonylilääkäri, LNS HYKS