

Neurológiai betegségben szenvedők perioperatív ellátása

**Dr. Fülesdi Béla
DE-OEC AITT**

Arnold-Chiari malformatio

Általános jellemzők	Aneszteziológiai szempontok	Teendők
<ol style="list-style-type: none">1. A craniospinalis átmenet fejlődési zavara, mely a hátsó scala hypoplasijával, a kisagyi tonsilláknak a foramen magnumba való „lecsúszásával” és következményes liquorelfolyási zavarral jár2. Syringomyelia és syringobulbia társult betegségként előfordulhat3. Progresszív hydrocephalus fejlődhet ki, arra jellemző tünetekkel.4. Kísérő jelenségek: obstruktív alvási apnoe, nyelészavar és aspiratio, légzési elégtelenség	<ol style="list-style-type: none">1. Az intracranialis nyomás emelkedésének veszélye indukciókor2. Lumbal punctio provokálhatja a tünetek kialakulását és a kisagyi tonsillák foramen magnumba csúszását, ezért a spinalis anesztézia kerülendő3. Az agytörzs kompressziója esetén alvási apnoe és cardiovascularis zavarokra számíthatunk.	<ol style="list-style-type: none">1. Ha korábban VP shunt behelyezése történt, a shunt diszfunkciójának kizárása a műtét előtt (idegsebészeti konzultáció, koponya CT)2. Minden ICP-t fokozó ingert (köhögés, hypercapnia, stb.) kerülni kell3. Szülés esetén az erőködés kerülése. EDA alkalmazható, de kis dózissal lokálanesztetikumok javasoltak inkább többször ismételve, hogy az epiduralis tér feszülését megelőzzük4. Spinalis anesztézia nem javasolt

Becker-féle izomdystrophia

Általános jellemzők	Aneszteziológiai szempontok	Teendők
<ol style="list-style-type: none">1. A dystrophin molekula kórosan megváltozott mérete és mennyisége miatt létrejövő izomsorvadásos betegség.2. Családi halmozódás előfordul. A diagnózist izombiopsiával (dystrophin kimutatás és az izomsorvadás igazolása), valamint genetikai vizsgálattal (21-es kromoszóma) állítják fel.3. Az izomsorvadás progresszív, a betegek 16-18 éves korukra járásképtelenek lehetnek.4. A folyamat érintheti a szívizomzatot is: először a jobb, majd a bal szívfelet érintő cardiomyopathia a betegek 70%-ában kimutatható. A betegség késői fázisában életveszélyes arrhythmiaák előfordulhatnak.5. Leírtak hypercoagulabilitásra való hajlamot is.	<ol style="list-style-type: none">1. Ha a betegség nem volt ismert az anesztézia előtt, rhabdomyolysis, hyperkaliaemiás eredetű szívritmuszavarok, esetleg szívmegállás vetethi fel a gyanút gyermekkorban.2. Inhalációs anesztetikumok és szukcinilkolin alkalmazása mellett leírtak rhabdomyolysist és myoglobinuriát3. Vannak irodalmi adatok malignus hyperthermiához hasonló intraoperatív epizódusok kialakulására.4. A súlyos késői formákban a légzőizmok érintettsége is elfordul.	<ol style="list-style-type: none">1. Az anemnesisben tisztázni kell a korábbi anesztéziák során történt eseményeket (MH-hoz hasonló tünetek, újraélesztés, ritmuszavarok, vörösen festenyzett vizelet a műtét után)2. Préoperatív cardialis átvizsgálás3. Bár egyértelmű evidencia az inhalációs anesztetikumok kedvezőtlen hatására nincs, inkább az intravénás szert tartják biztonságosnak.4. Szukcinilkolin alkalmazása kerülendő (hyperkaliaemia)5. Súlyos késői formákban szoros posztoperatív monitorozás, esetleg elhúzódó lélegeztetés válhat szükségessé.

Central core disease

Általános jellemzők	Aneszteziológiai szempontok	Teendők
<ol style="list-style-type: none">1. Általában nem progresszív jellegű veleszületett myopathia, amely a sarcoplasmaticus reticulumot érinti.2. Kisgyermekkorai megjelenési formája az izomtónus csökkenése (floppy infant), a motors fejlődés elmaradása és proximális izomgyengeség lehet. A tünetek nagyon változatosak.3. Jellegzetes másodlagos ortopédiai eltérések vannak: a combfej subluxatioja, pes planus.4. A mitralis prolapsus incidenciája magasabb	<ol style="list-style-type: none">1. Vannak arra utaló adatok, hogy a malignus hyperthermia gyakrabban fordul elő, ezért potenciálisan úgy kezeljük e betegeket.2. Neurolepticumok (pl. haloperidol), bizonyos hányáscsökkentők (pl. Cerucal) átmeneti izommerevséget provokálhatnak.	<ol style="list-style-type: none">1. Az izomgyengeség súlyosságának préoperatív dokumentálása (guggolásból felállás, a kar abdukciós ereje)2. A mitralis prolapsus préoperatív igazolása3. Ameddig in vitro izombiopsiás teszttel az ellenkezőjét ki nem zártuk, potenciálisan malignus hyperthermiára veszélyeztetettként kezeljük a beteget, azaz kerüljük a triggeranyagok alkalmazását (ld. MH fejezet)

Charcot-Marie-Tooth betegség (Peronealis izomatrophia)

Általános jellemzők	Aneszteziológiai szempontok	Teendők
<ol style="list-style-type: none">1. Gyermekkorban kezdődő autosom domináns motoros-sensoros neuropathia2. Az izomgyengeség és atrophia a distalis izomzatot érinti, leginkább a 2. életévtizedben.3. Kesztyűszerű érzészavar, járási ataxia és ortopédiai eltérések jellemzik még.4. Súlyos, ritka formák késői stádiumában a légzőizmok érintettségét (intercostalis, rekesz és segédizmok) is leírták.5. Cardiomyopathia előfordulása nem gyakoribb.	<ol style="list-style-type: none">1. A felső végtagot érintő folyamatban a légzési elégtelenség veszélye nagyobb.2. A szukcinilkolin alkalmazása az eddigi ismeretek szerint nem vált ki hyperkaliaemiát.3. Terhesség során a folyamat súlyosbodását figyelték meg, amely gyakran érintette az légzőizmokat.	<ol style="list-style-type: none">1. Különösen a felső végtagokat érintő formákban indokolt a préoperatív légzésfunkciós vizsgálat.2. Az izomrelaxánsok közül az atracurium és a mivacurium biztonságos alkalmazásával kapcsolatban vannak adatok.3. A légzőizmokat nem érintő formákban a spinalis és epiduralis anesztéziát biztonsággal alkalmazták.

Creutzfeldt-Jakob betegség

Általános jellemzők	Aneszteziológiai szempontok	Teendők
<ol style="list-style-type: none">1. Prion betegség, amely az agyállomány spongiform encephalopathiájához vezet.2. A folyamat progresszív, a tünetek megjelenésétől néhány hónap-fél év alatt a beteg halálához vezet.3. A klasszikus klinikai kép középkorúakat érint, progresszív demencia, myoclonusok, epilepsiás rohamok képezik a kezdeti tüket, majd előbb decortatio, később decebratio alakul ki.4. Az EEG periodikusan megjelenő túske-lassú hullám tevékenységet mutat.5. A tüneti kezelés leggyakoribb része az antiepilepticum.	<ol style="list-style-type: none">1. Minden testnedvet és szövetet potenciálisan fertőzőnek kell tekinteni2. A kontaminált műszerek alapos fertőtlenítéséről gondoskodni kell, egyszer használatos légzőkör alkalmazása indokolt lehet.	<ol style="list-style-type: none">1. A fő feladat a személyzet védelme, a kontaminált műszerek fertőtlenítése, minél több egyszer használatos eszköz alkalmazása az anesztézia során.

Demyelinisációs betegségek (sclerosis multiplex és egyéb formák)

Általános jellemzők	Aneszteziológiai szempontok	Teendők
<ol style="list-style-type: none"> 1. Autoimmun eredetűnek tartott, az agy és a gerincvelő fehérállományát érintő betegség, melynek hátterében az axonokat körülvevő myelin pusztulása áll. 2. Számos klinikai formái közül a shubokban jelentkező rosszabbodással jellemezhető forma a leggyakoribb, de ismertek lassú, folyamatos progressziót mutató formák is. 3. A relapszusok kiváltásában az infekciónak, a stressznek, a traumának és a terhességnek van szerepe. 4. A klinikai tünetek a góccok helyétől függően változatosak lehetnek. 5. Súlyos formákban légzési elégtelenség is létrejöhet. 	<ol style="list-style-type: none"> 1. A műtéti stressz, a posztoperatív testhőmérséklet emelkedése esetleg relapsushoz vezethet, A spinalis anesztéziával kapcsolatos eddigi ismeretek szerint a módszer alkalmazása kerülendő. 2. Az epidurális anesztézia biztonságosan alkalmazható. 3. A lokális aneszteziológiai módszerek nem fokozzák a relapsus gyakoriságát. 4. A paraparesissel jellemezhető klinikai formákban a harántcsíkolt izomzat acetilkolin receptorai számának fokozódását és atracuriummal szembeni rezisztenciát írtak le. 5. SM-es betegekben az epilepsia incidenciája magasabb lehet. 	<ol style="list-style-type: none"> 1. Elektív műtéti beavatkozásokat láz esetén ne végezzünk 2. Spinális anesztézia valószínűleg kerülendő, bár erre vonatkozólag nincs erős evidencia 3. Ha regionális anesztézia szükséges, elsősorban az EDA preferált 4. A lokális aneszteziológiai technikák alkalmazásakor a dózis csökkentendő. 5. A posztoperatív szakban a fájdalomcsillapító igény magasabb lehet. 6. A spasticus tónus oldására centrális hatású relaxáns (baclofen) szükséges lehet a posztoperatív szakban. 7. A posztoperative alkalmazott immunglobulin alkalmazása a relapszusok megelőzésének céljából vitatott.

Deratomyositis-polymyositis

Általános jellemzők	Aneszteziológiai szempontok	Teendők
<ol style="list-style-type: none">1. Autoimmun eredetű chronicus betegség, mely elsősorban a bőrt és a vázizomzatot érinti.2. A bőrtünetek jellegzetes helyeken jelennek meg.3. Az izom-érintettség tünetei izomfájdalomban, izommerevségben és izomgyengeségben nyilvánulnak meg. A folyamat későbbi fázisában izomatropia és kontraktúrák jelennek meg, amelyek a légzőizmokat is érinthetik.4. A malignomák megjelenése gyakoribb (különösen a colonban és a nasopharyngealis régióban).5. A tüdők részéről gyakran interstitialis fibrosis jelentkezik, a betegek 40%-ában restriktív tüdőbetegség igazolható.6. A gégeizomzat és a bárzsing felső részének érintettsége gyakori, a hang megváltozik és nyelészavarok alakulnak ki. Az aspirációs pneumónia gyakori halálok.7. A betegek 40%-ában változatos EKG-eltérések és congestív szívelégtelenség fejlődik ki.8. A szokásos kezelés steroidokat és immunszuppresszív szereket tartalmaz.	<ol style="list-style-type: none">1. A malignus társbetegségek előfordulása gyakoribb2. Megnyúlt neuromuscularis blokkot írtak le vecuronium alkalmazásakor, de atracurium, vecuronium és suxamethonium neuromuscularis monitorozás mellett biztonsággal alkalmazható.3. A garatizmok és gégeizmok érintettsége váladékpangást okozhat.4. Az aspirációs pneumónia gyakori	<ol style="list-style-type: none">1. A kórképre jellemző szerv-érintettségek feltérképezése a préoperatív szakban: kardiológiai vizsgálat, légzésfunkciós tesztek, az izomműködés teljesítményének dokumentálása.2. A neuromuscularis monitorozás az intraoperatív szakban elengedhetetlen.3. A nyelészavar, a pangó váladék és a tüdőérintettség miatt tartós intubációra, lélegeztetésre és enterális táplálásra készülünk a posztoperatív szakban.4. Az aspirációs pneumónia a legveszélyesebb posztoperatív szövődmény.

Duchenne muscularis dystrophia 1.

Általános jellemzők	Aneszteziológiai szempontok	Teendők
<ol style="list-style-type: none">1. X-hez kötötten öröklődő, súlyos izomdystrophia, amely az alsó végtagok proximális izomzatának és a pelvicus izomzatnak az érintettségével jellemezhető.2. A betegség gyermekkorban kezdődik és folyamatosan progrediál.3. Az elpusztult izomrostok helyét kötőszövet váltja fel, ettől kezdetben az izom tömegesebbnek látszik (pseudohypertrophia).4. A súlyos kiterjedtebb formákban a felső végtag proximális izomzata, és a hátizomzat is érintett és scoliosis, és scapula alata fejlődik ki.	<ol style="list-style-type: none">1. Az általános anesztéziák 16-27-ában fordul elő valamilyen szövődmény, a lokál anesztéziák során a szövődmények ritkák.2. A szövődmények három csoportra oszthatók: légzési, cardialis és metabolikus.3. A légzési szövődmények a betegség késői progresszív fázisában, a légzőizmok érintettsége esetén alakulnak ki.4. Cardialis szövődmények: Tachycardiát, VF-t és szívmegállást már a narkózis bevezetésekor leírtak, és sem az inhalációs, sem az intravénás technika nem tűnik biztonságosabbnak.	<ol style="list-style-type: none">1. Légzésfunkciós tesztek: Amennyiben a fekvő és függőleges helyzetben mért vitálkapacitás között 25%-nál nagyobb a különbség, rekeszizom-érintettség is van. Scoliosis-műtétek előtt a beteg legalább 20 ml/tskg vitálkapacitással kell rendelkezzen.2. Kardiális érintettség igazolása: echocardiographia, EKG. Folyamatos intra-és posztoperatív reszuszcitációs készenlét. Ha scoliosis műtétet végeznek hasra fordított helyzetben, preventív pacemaker-beültetés indokolt lehet.3. A sebésszel való konzultáció elengedhetetlen: műtéti rizikó vs. a műtétől várható előny.4. Neuromuscularis monitorozás kötelező.

Duchenne muscularis dystrophia 2.

Általános jellemzők	Aneszteziológiai szempontok	Teendők
<p>5. A légzőizmok érintettsége miatt a vitálkapacitás csökken. A diurnalis hypercapnia kifejlődése esetén az életkilátás 1 év.</p> <p>6. Alvás közben hypoxaemia alakul ki.</p> <p>7. A CK emelkedett, az EMG-vel a myopathia kimutatható.</p> <p>8. Hypertrophiás cardiomyopathia, 90%-ban EKG eltérések vannak, hirtelen szívhalál előfordulhat.</p> <p>9. A diagnózist a családi és egyéni anamnesis, a CK-emelkedés, az EMG, az izombiopsia (dystrophin kimutatás) és a genetikai vizsgálat segítségével lehet felállítani.</p>	<p>5. A metabolikus változások malignus hyperthermiára emlékeztetnek (emelkedő CK, rhabdomyolysis, láz, hyperkaliaemia, acidosis), de egyértelmű kapcsolat nincs az MH-val. Mindenesetre a szukcinilkolin és a volatilis anesztetikumok triggerelik ezt is, csak a coffein-teszt negatív és csak a halothanra jön létre kontrakció.</p> <p>6. A non-depolarizáló relaxánsok hatása akár 50-90%-al megnyúlhat és a 75%-os blokkról a 25%-os blokkra való visszatérési idő hatszorosa is megnőhet (vecuronium).</p> <p>7. Posztoperatív légzési elégtelenség akár 36 órával a műtét után is jelen lehet. Oka a légzőizmok érintettsége, köhögési és nyelési elégtelenség.</p>	<p>5. Egyéb monitorozás: EtCO₂, hőmérséklet, EKG, vizelet.</p> <p>6. Amennyiben a műtéti technika lehetővé teszi, regionális aneszteziológiai technika választandó.</p> <p>7. A posztoperatív légzési elégtelenség kezelésében jól alkalmazhatók a non-invazív technikák.</p> <p>8. Legalább 48 óra PACU vagy intenzív osztályos megfigyelés.</p>

Dystrophia myotonica és egyéb myotoniával jellemezhető betegségek

Általános jellemzők	Aneszteziológiai szempontok	Teendők
<ol style="list-style-type: none"> 1. Ide tartozó kórképek: dystrophia myotonica, paramyotonia és periodicus paralysisek. 2. Az izommembrán feszültségkapuzott ioncsatornáinak valamilyen elváltozása okozza őket. 3. Maga a myotonia azt jelenti, hogy az akaratlagosan kivitelezett izomkontrakciók között is megmarad az izomösszehúzódás, azaz nem lazul el az izom. 4. A dystrophia myotonicában egyidejűleg myotonia és az izomrostok progresszív pusztulása figyelhető meg, amely általában a 3.-4. életévétizedben jelentkezik. Elősorban a distalis izomcsoportokat és a fej-nyaki regio izmait érinti, de a légzőizmok is érintettek lehetnek. 5. A szív ingerületvezetése is érintett lehet, arrhythmiai előfordulnak. 6. A felfedezéstől számítva a 10 éves halálozás 20%, a halálozásban a respirációs és a cardiogén okok a leggyakoribbak. 	<ol style="list-style-type: none"> 1. A légzőizmok érintettsége esetén hypoventilatio. 2. Sokszor központi idegrendszeri érintettség is van, ami magyarázhatja a barbiturátok, propofol, opioidok és inhalációs szerek légzésdepresszív hatásának megnövekedését. 3. A sebészi incisio és a diathermia alkalmazása az izomkontrakciók növekedéséhez vezethet, mely izomrelaxatioval és lokális anesztetikumok alkalmazásával is csak kevésbé befolyásolható. 4. A depolarisáló relaxánsok hatása megnyúlik, a nem depolarisálók hatástartama változatos. 5. A hypothermia, a didergés és a K-szint változásai myotoniát provokálhatnak. 6. A nyelőcső és a cardia izmainak érintettségekor a regurgitáció és az aspiratio veszélye nagy. 7. A posztoperatív szövődmények közül leggyakoribbak a légzési szövődmények és a szívritmus zavarok. 	<ol style="list-style-type: none"> 1. Az izomműködés préoperatív feltérképezése 2. A légzőizmok érintettsége esetén légzésfunkciós tesztek 3. Préoperatív arrhythmia-diagnózis és kezelés 4. Az indukciós szerek szokásos dózisének csökkenteni kell (apnoe veszély) 5. A szukcinilkolin adását kerülni. 6. Az intubáció általában indukciós szerrel és inhalációs anesztetikummal lehetséges. 7. A nem-depolarisáló relaxáns hatása mind kiterjedésében, mind tartamában bizonytalan. Kedvező tapasztalatok vannak atracuriummal. 8. Neuromuscularis monitorozás szükséges. 9. Spinális és epiduralis anesztézia és kombinációjuk biztonsággal alkalmazható. 10. A posztoperatív szakban a légzési elégtelenség és az aspiratio veszély, valamint a ritmuszavarok jelentik a legnagyobb gondot.

Eaton-Lambert syndroma

Általános jellemzők	Aneszteziológiai szempontok	Teendők
<ol style="list-style-type: none">1. A myastheniához hasonló izomfáradékonysággal járó kórkép. A myastheniával szemben itt azonban az akaratlagos izomaktivitás nem csökkenti (inkább még mérsékelten fokozza) az izomerőt.2. Neostigmin érdemben nem javít a gyengeségen (szemben a myastheniával).3. Hátterében a feszültségfüggő calcium-csatornákkal szemben termelődő autoantitestek állnak.4. Az esetek egy részében a tüdő kissejtes rákja esetén termelődnek ilyen autoantitestek.	<ol style="list-style-type: none">1. Elhúzódó relaxáns hatásra mind depolarizáló, mind nem depolarizáló relaxáns esetén számítani kell.2. Az antikolinészteráz hatékonysága nem megbízható.	<ol style="list-style-type: none">1. Amennyiben a műtéti technika engedi, regionális anesztézia javasolt.2. Általános anesztézia esetén az izomrelaxáns kerülése, a dózis redukciója és neuromuscularis monitorozás indokolt.3. Préoperative 2 napon át alkalmazott napi 2g/tskg. IVIG nagyobb műtétek esetén lehetővé teszi a neuromuscularis blokkolók biztonságos alkalmazását.

Emery-Dreifuss izomdystrophia

Általános jellemzők	Aneszteziológiai szempontok	Teendők
<ol style="list-style-type: none">1. X-hez kötötten öröklődő lassú progressíójú izomdystrophia, mely a scapulohumeralis izmokban kezdődik. Jellemzően flexiós kontraktúrák alakulnak ki (könyök, Achilles, nyakizomzat)2. A kardiális érintettség gyakori, a serdülőkorban kezdődik és progrediál. Eközben a myocardiumba zsír és kötőszövet lerakódás történik.3. Először a pitvar dilatál, ebből nagyvérköri emboliák származhatnak.4. Elsősorban AV disszociációs zavarok, pitvari tachy-ésradycardiák alakulnak ki, gyakran pacemaker szükséges.	<ol style="list-style-type: none">1. Ritmuszavarok, AV átvezetési zavar, AV blokk.2. A nyakizomzatot érintő kontraktúránál reklinációs zavar (intubációs nehézség)	<ol style="list-style-type: none">1. Részletes cardiológiai átvizsgálás a műtét előtt (12 csatornás EKG, Holter, echocardiographia).2. Pacemaker implantatio mérlegelése3. Tágult bal pitvar esetén antikoagulálás4. Nehéz légút biztosításra készülni5. Fokozott reanimációs készenlét.

Epilepsia 1.

Általános jellemzők	Aneszteziológiai szempontok	Teendők
<ol style="list-style-type: none">1. Definíciószerűen legalább 2 epileptiformis rosszullét.2. Rosszullétet provokálhat: láz, fotostimuláció, hyperventilatio, hyperkapnia, alkohol-és gyógyszermegvonás, nem megfelelő gyógyszerezint.3. Kísérőtünetek lehetnek: a rosszullétek kapcsán keletkező sérülések, chronicus subduralis haematoma, az antiepilepticus kezelés mellékhatásai (májfunkció emelkedés, gingiva hyperplasia, csontvelő depresszió, haemostasis zavarok), régebben fennálló epilepsia esetén characteropathia, szellemi hanyatlás.	<ol style="list-style-type: none">1) A roham jelentkezése több veszéllyel jár: tachycardia, vérnyomás emelkedés, hyperthemia, az agyszövet lokális metabolikus igényének fokozódása, ezért mindenképpen meg kell előzni.2) Számos anesztetikum rendelkezik agy pro-vagy antikonvulzáns aktivitással.<ol style="list-style-type: none">a) Methohexiton: egyértelmű prokonvulzív aktivitásb) Etomidat: Az indukciókor myoclonusok jelentkeznek, de az EEG-n elektromos aktivitás nincs. Proconvulsiv aktivitás leggyakrabban fentanylal együtt adva fordul elő.	<ol style="list-style-type: none">1. Gyógyszerezint-monitorozás (leginkább a völgy-koncentráció meghatározása a reggeli gyógyszerbevételt megelőzően vett vérmintából. Agyműtétek előtt a gyógyszerezintet úgy célszerű beállítani, hogy inkább a therapiás gyógyszerezint felső határához legyen közelebb a betegé.2. Amennyiben lehetséges az antiepilepticus kezelést a perioperativ szakban is folytatni kell. A műtét napján reggel az antiepilepticumot a beteg vegye be a műtét előtt 2 órával egy korty vízzel és a gyógyszer adását a posztoperativ szakban minél előbb folytatni kell.

Epilepsia 2.

Általános jellemzők	Aneszteziológiai szempontok	Teendők
	<p>c) Propofol: ellentmondásos irodalmi adatok. Kimutatták proconvulsiv aktivitását is, ugyanakkor leírták status epilepticusban való alkalmazását is. A proconvulsiv aktivitás ellen szól, hogy az EEG-n csak egy klinikai tanulmányban okozott eltérést a propofol, a tanulmányok legnagyobb részében nem. Elképzelhető az is, hogy a propofol beadását követően megfigyelt akaratlan mozgások nem is convulsiv jellegűek, hanem inkább fascicularis izomrángások.</p> <p>d) Enfluran: az anesztézia mélyítésekor, különösen ha egyidejűleg hypocapnia is van, proconvulsiv hatású. Epilepsia-sebészetben a góc aktiválására is használták korábban.</p>	<p>3. Amennyiben a beteg carbamazepine készítményt kap és a műtétet követően nem veheti be orálisan a gyógyszert, alternatívaként kúp formájú bevitel jöhet szóba (125 mg rectalis dózis felel meg 100 mg. per os dózisnak). Phenytoin készítmény szedése esetén (Diphedan) ilyenkor alternatíva az intravénás Epanutin, valproat készítmény orális szedése esetén az intravénás Depakine. A gyógyszer szint ellenőrzési ilyenkor is hasznos.</p> <p>4. Általános szabályként az mondható, hogy amennyiben valamilyen ok miatt az orális készítményt elhagytuk és más típusú antiepilepticummal pótoltuk, akkor az orális szer visszaállításának megkezdésétől számított 2-3 nap múlva számíthatunk újra megfelelő plazmakoncentrációra, addig az intravénás effektív gyógyszerbevitelről gondoskodni kell.</p>

Epilepsia 3.

Általános jellemzők	Aneszteziológiai szempontok	Teendők
	<p>e) Isofluran: a klinikai tanulmányok alapján csökkenti az EEG-n a túske-aktivitást, ezért biztonságosan alkalmazható.</p> <p>f) Sevofluran: egyes esetismertetésekben fokozta az EEG-n a convulsiv aktivitást, de egyértelmű evidencia a proconvulsiv hatására vonatkozóan nincs.</p> <p>g) Opioidok: Humán vizsgálatokban epilepsiás aktivitást egyik opioiddal kapcsolatban sem sikerült igazolni az EEG-n. Bizonyos esetekben a nagy dózisú opioid által kiváltott izomrigiditás és myoclonusok kelthetik epilepsia gyanúját, de a proconvulsiv hatásra utaló semmilyen klinikai evidencia nincs.</p>	<p>5. Posztoperatív status epilepticus jelentkezésekor az egyébként szokásos módon kell eljárni. Általában bolusban majd perfúzorban benzodiazepint alkalmazunk és közben nasogastricus szondán bázis-antiepilepticumot építünk fel 2-3 nap alatt a gyógyszer szint ellenőrzése mellett. A bázis-antiepilepticum hatásos gyógyszer szintjének elérésekor a perfúzorban adott szer fokozatosan elhagyható.</p>

Epilepsia 4.

Általános jellemzők	Aneszteziológiai szempontok	Teendők
	<p>3) Antiepilepticumok és az anesztézia szereinek együttes adása: A hosszú távú antiepilepticus kezelésben részesülő betegekben (a máj gyógyszermetabolizmusának aktiválása miatt) számos gyógyszer hatástartama megrövidül (különösen az opioidok és az izomrelaxánsok).</p>	

Friedreich ataxia

Általános jellemzők	Aneszteziológiai szempontok	Teendők
<ol style="list-style-type: none">1. Örökletes kókép, melynek lényege a pyramispálya, a tractus spinocerebellaris és a hátsó kötegi ganglionok degeneratioja és atrophíája.2. Jellegzetes tünettana:<ol style="list-style-type: none">a. Cerebelláris tünetek: járási ataxia, nystagmus, dysarthriab. Hátsó kötegi tünetek: a mélyérzések zavarai, és a sajátreflexek renyhévé válásac. Pyramispálya károsodás tünetei: elsősorban az alsóvégtagot érintő izomgyengeség, pes cavus. A felsővégtag és a törzs izmai a kórlefolyás későbbi fázisában károsodnak. Ekkor súlyos scoliosis fejlődik ki, sokszor korrekciós műtétet is igényel.3. Cardialis eltérések: különböző súlyosságú EKG-eltérések a betegek 95%-ában találhatóak, ezek közül 50%-ban van definitív cardialis betegség, elsősorban hypertrophiás cardiomyopathia.4. A diabetes előfordulási aránya közel 20%, a betegek 40%-ában csökkent glucose toleranciát írtak le.	<ol style="list-style-type: none">1. A korábban feltételezett izomrelaxánsokkal szembeni fokozott reakció TOF monitorozással nem igazolódott.2. Cardialis érintettség esetén arrhythmiákkal és szívelégtelenséggel kell számolni.3. A késő fázisban a scoliosis kifejlődésével a légzésfunkció érintett lehet, a légúti infekciók gyakoribbak.4. Obstructiv alvási apnoe gyakorta fordul elő.	<ol style="list-style-type: none">1. Légzésfunkciós tesztek végzése, a légúti infekciók antibioticus kezelése, expectoánsok és légzőtorna alkalmazása.2. Préoperatív cardiológiai átvizsgálás: 12 csatornás EKG, Holter ha szükséges, TTE. Ezek függvényében cardiológiai előkészítés, szoros posztoperatív cardialis ellenőrzés.3. Neuromuscularis monitorozás kívánatos. Mivel az izmok beidegzésének érintettsége változatos, több izomcsoport egyidejű monitorozása javasolt lehet.4. Spinalis anesztézia –amennyiben nincs cardialis érintettség-biztonsággal alkalmazható, cardialis érintettségben megfontolást igényel.5. Epiduralis anesztézia szövödménymentes alkalmazására vonatkozóan vannak eset-leírások.

Glomus jugulare tumor

Általános jellemzők	Aneszteziológiai szempontok	Teendők
<ol style="list-style-type: none">1. Paraganglionáris eredetű, benignus, lassan növvő tumor, mely a glomust érinti. A tünetek a lokalizációtól és a tumor kiterjedésétől függenek.2. Jellegzetes tünetek és panaszok: Lüktető jellegű tinnitus, halláscsökkenés, perifériás facialis laesio, a IX-X-XI agyideg károsodásai (nyelészavar, hangszalag bénulás), kiterjedtebb formában V és VI agyideg károsodás (abducens paresis, cornea reflex hiánya, érzészavar az arcon)3. A folyamat progressziója során a vena jugularis internába, vagy a carotis internába is benőhet.4. Bizonyos esetekben a tumor catecholamint termelhet.5. Kezelése sebészi, besugárzás, vagy embolisatio.	<ol style="list-style-type: none">1. Általában nagy, heroikus sebészi beavatkozást igényel az eltávolításuk.2. A vérveszteség az intraoperatív szakban nagy lehet (vérigénylés, készenléti vér biztosítás!)3. Légembolia veszély az intraoperatív szakban, monitorozása elengedhetetlen.4. Bizonyos esetekben elkerülhetetlen a carotis lekötése.5. A catecholamint termelő tumorok cardiovascularis instabilitáshoz vezethetnek.	<ol style="list-style-type: none">1. Hosszú műtétre készülni, a hypothermia veszélye nagy. A műtét során a hypothermia cerebroprotektív hatása kedvező lehet, de számítani kell a vérveszteség fokozódására és ritmuszavarokra. A műtét későbbi fázisában és a posztoperatív szakban melegítés szükséges lehet.2. Indukált hypotensiora szükség lehet műtét közben.3. Amennyiben carotis lekötés történik a préoperatív szakban a kollaterális kapacitás vizsgálata szükséges.

Guillain-Barré syndroma (Polyganglioradiculoneuritis)

Általános jellemzők	Aneszteziológiai szempontok	Teendők
<ol style="list-style-type: none"> 1. Összefoglaló syndroma, melynek lényege általában acutan jelentkező, felszálló jellegű bénulás és érzészavar. 2. A háttérben myelin ellenes antitesteket feltételeznek, melyek vagy parainfectiosusan, vagy autoimmunitás révén keletkeznek. 3. A bénulás az alsó végtagokról indul, általában érzészavar is kíséri és felszálló jellegű. A kórlefolyás során 1-3 hetes progresszió mutatkozik a tünetekben, melynek eredményeképpen a légzőizmok, a genitorurinaris tractus és a vegetatív idegrendszer beidegzése is érintetté válik, a kiterjedt formákban a felső végtagokat is eléri. 4. A betegek felében az agyidegek és különösképpen bulbaris izomzat érintettsége is előfordul. 5. Az autonóm idegrendszer érintettsége miatt vizelet retentio, a vasoconstrictor válasz csökkenése, vérnyomásesés, szívritmus zavarok (gyakran bradycardia). 6. A diagnózist a klinikai tünetek mellett ENG/EMG vizsgálat, valamint a liquor jellegzetes fehérjeszaporulata biztosítja. 	<ol style="list-style-type: none"> 1. A betegek általában légzési elégtelenség kezelése, valamint plazmaferézis szükségessége miatt kerülnek az intenzív osztályra. 2. A légzési elégtelenség leggyakoribb oka az intercostalis izmok érintettsége, de emellett a bulbaris izmok érintettsége esetén az aspiratio és a váladék felköhögésének elégtelensége is gyakori. 3. A cardiovascularis autonóm idegek érintettsége esetén súlyos bradycardiák fordulhatnak elő, melyek pacemaker-implantációt tehetnek szükségessé. Bizonyos centrumokban a kórkép kezdeti fázisában profilaktikusan is levezetnek pacemakert. 4. A sympathicolysis miatt hypotensiós periódusok előfordulhatnak, erre különösen a narkózis indukciós fázisában kell figyelni. 5. Szukcinilkolin alkalmazásakor súlyos hyperkaliaemia léphet fel. 6. A betegek ¼-ében taáltak hyponatraemiát, amely általában SIADH következménye. 7. A betegek jelentős része kifejezett spontán fájdalomról számol be, amely sokszor nehezen befolyásolható (neurogén fájdalom) 	<ol style="list-style-type: none"> 1. Légzésfunkciós tesztek, mesterséges lélegeztetés, légzőtorna a posztoperatív szakban. A lélegeztetéshez asszociált pneumónia aránya relative magas. 2. Szoros cardiovascularis monitorozás, szükség esetén pacemaker kezelés. 3. A folyamatot a korán megkezdett IVIG és plazmaferézis kedvezően befolyásolja. 4. A súlyos immobilizáció miatt antikoagulálásról gondoskodni kell. 5. Fájdalomcsillapításra előnyösen alkalmazták az epiduralisan adott opioidokat. 6. Nasogastricus táplálás

Hallervorden-Spatz betegség

Általános jellemzők	Aneszteziológiai szempontok	Teendők
<ol style="list-style-type: none">1. Ritka, örökletes kórkép, melynek lényege a basalis ganglionok degenerációja.2. A gyermekkorban kezdődik, típusos esetben progresszív demencia, choreo-athetosis, dystonia és spasticitás fejlődik ki.	<ol style="list-style-type: none">1. A fő gondot az oropharyngealis spasticitás és dyskinesisek okozzák, feltáráskor nehéz légúttal szembesülhetünk.2. A nyelészavar általában nagyon súlyos, pangó váladék és aspiratiós hajlam gyakori.3. A fájdalmas ingerek fokozzák a dystoniák súlyosságát.4. Leírták, hogy bizonyos esetekben a malignus hyperthermia triggeranyagai hasonló MH-hoz hasonló képet válthatnak ki.	<ol style="list-style-type: none">1. A rigiditás és a dyskinesisek a narkózis mélyítésével uralhatók, a posztoperatív szakban ébredéskor fokozatosan visszatérnek.2. A műtét után az aspiráció és a légzési elégtelenség veszélye a dyskinesisek hirtelen visszatérése miatt relative nagy.

Huntington-kór

Általános jellemzők	Aneszteziológiai szempontok	Teendők
<ol style="list-style-type: none">1. Örökletes neurodegeneratív kórkép, melynek lényege a striatum neuronjainak pusztulása.2. A kezdet általában 30-45 éves kor közé tehető, általában személyiség változással kezdődik, majd megjelennek a végtagok akaratlan, csavaró jellegű choreiform mozgásai, a beteg ataxiássá válik, dysarthriás lesz és progresszív dementia alakul ki.	<p>A posztoperatív légzési elégtelenség, elnyújtott ébredés a betegek jelentős részében fordul elő. Ennek hátterében két tényezőt feltételeznek:</p> <p>A betegek ¼-ében a plazma atípusos cholinaesterase jelenlétét igazolták.</p> <p>A betegek jelentős része olyan gyógyszereket szed a choreiform mozgások kezelésére, amelyek interakcióba lépnek az anesztetikumokkal: fenotiazinok, butirofenonok, tetrabenazin.</p> <p>A nyelészavar és az ezzel együtt járó aspiratio veszélye nagy.</p> <p>Előrehaladott formában gondot jelenthet a demenciálódott beteggel való kooperáció a perioperatív szakban.</p>	<ol style="list-style-type: none">1. A narkózis alatt a choreiform mozgások megszűnnek és az ébresztési fázist követő néhány óra múlva térnek vissza.2. A plazma atípusos cholinaesterase aktivitást a műtét előtt vizsgálni kell. Izomrelaxáns alkalmazásakor a TOF monitorozás javasolt.3. Az anesztetikumokból általában a szokásosnál alacsonyabb dózis elegendő az intraoperatív szakban, amennyiben a szokásos dózist alkalmaztuk, számítsunk elhúzódó ébredésre és posztoperatív légzési elégtelenségre.4. Spinalis anesztézia ugyan alkalmazható, de a sebészi tevékenységet az akaratlan mozgások zavarhatják, ezért egyidejű szedáció szükséges lehet.

Mitochondriális encephalomyopathiák

Általános jellemzők	Aneszteziológiai szempontok	Teendők
<ol style="list-style-type: none"> 1. Heterogén kórképek, melyekben a közös a mitochondriális örökítőanyag károsodása. 2. Az alábbi kórképek tartoznak ide: <ol style="list-style-type: none"> a. Kearns-Sayre syndroma b. MELAS c. MERRF d. NARP e. Pearson syndroma f. Leber-féle opticus atrophia 3. Általában az alábbi szervrendszerek érintettek különböző súlyossággal: <ol style="list-style-type: none"> a. Vázizomzat: izomgörcsök, a terhelhetőség csökken, terheléskor laktát acidózis jön létre. b. Agy: atrophia, epilepsiás rohamok, stroke-hoz hasonló epizódusok, migraine, dementálódás c. Szív: WPW syndroma, átvezetési zavarok, cardiomyopathiák. d. Szemek: külső szemizombénulás, látótérzavarok, opticus atrophia e. Pancreas: diabetes mellitus f. Vese: glomerulitis g. Máj: májfunkciós zavarok, májelégtelenség h. Gastrointestinalis: dysphagia i. Halláskárosodás 	<ol style="list-style-type: none"> 1. Az izomrelaxánsokkal kapcsolatos érzékenység az irodalmi adatok alapján változatos. Neuromuscularis monitorozás szükséges lehet. 2. A szív ingerületvezetési zavarai miatt a betegek egy részének pacemakere van. 3. Haljam a metabolikus acidosis kialakulására, az oxigén felhasználás mitochondrialis zavara miatt. 4. Gyakori a posztoperatív légzési elégtelenség: részben a rekesz érintettsége, részben a NMB alkalmazása, harmadrészt viszont a légzési drive csökkenése miatt. 	<p>Részletes anamnéziszfelvétel és a korábbi leletek alapos áttanulmányozása.</p> <p>A préoperatív vizsgálat során különösen a cardialis, az izom és az agy érintettségének súlyosságát feltérképező vizsgálatokra fordítsunk hangsúlyt.</p> <p>Echocardiographia, Holter-monitorozás és pacemaker- beültetés mérlegelése.</p> <p>Az intraoperatív szakban különösen a NMB-k alkalmazását kell minimalizálni. Csak nem depolarizáló szer alkalmazása javasolt.</p> <p>A posztoperatív légzési elégtelenség észlelése és megfelelő kezelése.</p> <p>Az oxigenizáció optimalizálása, a laktát acidózis korai felismerése és kezelése a posztoperatív szakban.</p>

Motoneuron-betegség

(Amyotrophiás lateralsclerosis)

Általános jellemzők	Aneszteziológiai szempontok	Teendők
<ol style="list-style-type: none">1. Ismeretlen eredetű kórkép, melynek lényege a centrális motoneuron, a pyramispálya és a perifériás motoneuron (agyidegi magvak és spinalis mellső szarvi motoneuron) pusztulása.2. A folyamat progresszív, általában ½-1 év alatt olyan súlyos progressziót mutat, hogy a légzőizmok atrophiája miatt mesterséges lélegeztetés válik szükségessé.3. A klinikai kép általában izomgörcsökkel és bőr alatti izomrángásokkal (fasciculatiok) kezdődik. A későbbi fázisban progresszív izomsorvadás és gyengeség alakul ki, a beteg járásképtelen lesz, légzéstámogatásra szorul, nyelési nehezítettsége miatt mesterséges táplálást igényel.	<ol style="list-style-type: none">1. Az izomrelaxánsokkal szembeni érzékenység fokozott. Szukcinilkolin adása nem javasolt hyperkalaemizáló hatása miatt és a nem depolarizálókból is jelentősen csökkentett dózis adható.2. A perioperatív légzési elégtelenség és aspiráció veszélye nagy.3. A betegek egy bizonyos része napjainkban már otthonlélegeztetési programban vesz részt.	<ol style="list-style-type: none">1. Általános és epidurális anesztéziára vonatkozóan is vannak irodalmi adatok.2. Az intraoperatív szakban a fő kérdés az izomrelaxáns alkalmazása. Amennyiben szükséges, nem depolarizáló szer adjunk, neuromuscularis monitorozás mellett.3. A posztoperatív szak legfontosabb veszélye a légzési elégtelenség, majd a lélegeztetésről való sikeres leszoktatás és közben a másodlagos léguti infekciók megelőzése.4. A fájdalmas izomgörcsök kezelésére az opioidok jó hatásúak és az eddigi vizsgálatok alapján nem vezetnek a betegség tüneteinek súlyosbodásához.

Multisystemás atrophia (Shy-Drager syndroma)

Általános jellemzők	Aneszteziológiai szempontok	Teendők
<p>1. Idős korban kialakuló, progresszív neuronális degeneráció, amely az alábbi alcsoportokra osztható:</p> <ul style="list-style-type: none"> a. Striatonigralis degeneráció, amely Parkinson-kórra jellegzetes tüneteket hoz létre b. Olivopontocerebellaris atrophia: elsődlegesen cerebellaris tünetek enyhe parkinsonos jelekkel c. Shy-Drager syndroma: az autonóm idegrendszer degeneratioja. 	<ol style="list-style-type: none"> 1. A domináns degenerációra jellegzetes neurológiai tünetekkel (pl. parkinsonos) kapcsolatos aneszteziológiai szempontokat ld. ott. 2. Posturalis hypotensio, a stresszre adott pressor-válasz hiányzik. Ez vonatkozik a kívülről adott katekolaminokra is. 3. A légzőközpont CO₂-dal szembeni érzékenysége csökkent. 4. Incontinentia és impotentia 5. Vizeletkoncentrálási elégtelenség 6. Alvási apnoe syndroma gyakori 7. Számos gyógyszer-interakcióval kell számolni: fludrocortisone, antiparkinson-szerek. 	<ol style="list-style-type: none"> 1. Az autonóm zavarok préoperatív tájékozódó vizsgálatára Shellong-teszt alkalmas. 2. Ha parkinsonos tünetek vannak, nehéz légút biztosításra készülni. 3. Az antiparkinson gyógyszerek elhagyása (ld. a megfelelő fejezetben). 4. Incontinentia hajlam esetén préoperatív vizelet katéter behelyezése 5. Minimális cardiodepresszív hatású szert alkalmazzunk általános anesztéziában, mert a katekolaminnal való korrekció hatékonysága kérdéses. 6. Hypovolaemia korrekció 7. A posztoperatív szakban a haemodynamikai zavar és a légzési elégtelenség képviseli a két fő veszélyt.

Myasthenia gravis 1.

Általános jellemzők	Aneszteziológiai szempontok	Teendők
<ol style="list-style-type: none">1. A neuromuscularis junctiot érintő autoimmun betegség, amelynek lényege, hogy a postjunctionalis acetylcholin receptorhoz autoantitestek kötődnek.2. A betegségre a fáradékonyság jellemző. Főleg az esti órákra súlyosbodnak a tünetek és érinthetik a külső szemizmokat (kettőslátás korai jel lehet), valamennyi vázizmot, ideértve a légzőizmokat is. A legsúlyosabb formában a bulbaris érintettsége a domináns, ebben az esetben a nyelés, a beszéd és a nyakizomzat mellett általában a légzőizmok is érintettek.	<ol style="list-style-type: none">1. Gyógyszer-interakciók és myasthenia<ol style="list-style-type: none">a. Nem depolarizáló relaxánsok: jelentős hatásfokozódás. Lehetőleg kerülni kell őket, ha mégis adunk rövid hatású legyen (atracurium, mivacurium) és a szokásos dózis 10%-a.b. Inhalációs szerek: valamennyi 50%-al csökkenti a neuromuscularis transzmissziót.c. Iv. anesztetikumok: nincs jelentős hatásuk a neuromuscularis transzmissziórad. Lokál anesztetikumok: anticholinaestherase kezelés mellett a hatás megnyúlik és toxicitás veszélyee. Antibiotikumok: kerülni kell az aminoglikozidokat, az erythromycint és a ciprofloxacint.	<ol style="list-style-type: none">1. Az izomműködés erejének préoperatív rögzítése (kéz szorítóerő többszöri kísérletet követően, tartós fejemelés, guggolási kísérletek).2. Légzésfunkciós teszt, ha a légzőizmok érintettsége felmerül.3. A posztoperatív légzési elégtelenség prediktorai:<ol style="list-style-type: none">a. Nagy testüregi műtétb. 6 évnél régebben fennálló betegségc. Chronicus légzőszervi betegség az anamnesisbend. A pyridostigmin igény 750 mg/nap fölöttie. A praeoperatív vitálkapacitás 2,9 l alatt.4. Az anticholinaestherase kezelést egészen az indukcióig fenn kell tartani.

Myasthenia gravis 2.

Általános jellemzők	Aneszteziológiai szempontok	Teendők
<p>3. A kezelés jelenlegi fő irányai:</p> <ul style="list-style-type: none">a. Immunszuppresszív kezelés, leggyakrabban azathioprin és steroid kezelésb. Thymectomyc. Tüneti kezelés anticholinaestherase szerekkel, amelyek az acetylcholin hatásának potenciózására alkalmasakd. Plazma-aferezis	<p>f) Egyéb gyógyszerek, melyek megnyújtják a neuromuscularis ingerületátvitelt: procainamid, béta-blokkolók, phenytoin.</p>	<p>5. Minimális praemedicatio</p> <p>6. Az NMB alkalmazását lehetőleg kerülni kell, monitorozás javasolt.</p> <p>7. A posztoperatív szakban az extubáció egyik legjobb prediktora a neuromuscularis monitor mellett, ha a beteg nyelése kielégítő és 5 mp-nél hosszabb ideig képes megemelni a fejét.</p> <p>8. Posztoperatív fájdalomcsillapításra epiduralis technika javasolt.</p> <p>9. Az anticholinaestherase kezelést a postoperatív szakban a lehető legkorábban vissza kell állítani.</p> <p>10. Equivalens dózisok:</p> <ul style="list-style-type: none">a) 1 mg neostigmin iv= 30 mg neostigmin p.ob) 4 mg pyridostigmin iv= 120 mg pyridostigmin p.o.

Parkinson kór 1.

Általános jellemzők	Aneszteziológiai szempontok	Teendők
<ol style="list-style-type: none">1. Ismeretlen eredetű neurodegeneratív kórkép, amely a nigrostriatalis rendszer dopaminerg funkciójának romlásával jár.2. Végeredményben a csökkent dopamintermelődés mellett a dopamin/acetylcholin egyensúly felborulása alakul ki.3. A betegséget jellemző triász:<ol style="list-style-type: none">a. Hypo-akinesisb. Izomrigiditás (fogaskerék tünet)c. Flexio-extensio jellegű tremor	<ol style="list-style-type: none">1. A Parkinson-kór alaptüneteivel kapcsolatos szempontok:<ol style="list-style-type: none">a) Nyelészavarb) Gyomorürülési zavarok (lassú gyomorürülés miatt telt gyomrúnak kell tekintenünk a beteget)c) Mellkasfali rigiditás, következményes légzésfunkció-beszűküléssel és expectorációs nehézséggeld) A nyakizmok, a fej-nyak régió és a rágóizmok rigiditása miatt feltárási nehézségre számítani lehet.e) Autonóm dysfunciók zavarok gyakrabban fordulnak elő (intravasculáris volumencsökkenés, csökkent noradrenalin termelődés, orthostaticus hypotensio)f) Nagy dózisú L-DOPA kezelés mellett arrythmiák fordulhatnak elő.g) A posztoperatív szakban zavarság, nyugtalanság gyakrabban fordul elő.	<ol style="list-style-type: none">1. Gyógyszerelhagyás a műtét előtt: L-DOPA-DOPA decarboxilase inhibitor kombináció egészen a műtét előtti időpontig adható Az L-DOPA monoterápiás készítmény 12 órával a műtét előtt elhagyandó A műtét után az L-DOPA készítményt minél előbb vissza kell adni a betegnek.1. Kerülendő gyógyszerek: (az extrapyramidalis tünetek súlyosbodását okozhatják): metoclopramid, fenotiazinok, DHBP.2. Cardiológiai átvizsgálás: ritmuszavarok, orthostaticus hypotensio.3. Préoperatív légzésfunkciós vizsgálat indokolt lehet súlyos rigiditásban szenvedő betegekben.

Parkinson kór 2.

Általános jellemzők	Aneszteziológiai szempontok	Teendők
<p>4. A kezelésben alkalmazott gyógyszerek</p> <p>d. A korábban alkalmazott dopamin készítményeknek jelentős perifériás mellékhatásaik voltak.</p> <p>e. Jelenleg dopamin prekuzort (L-DOPA készítményeket) adnak. Ezek elsődlegesen a hypo/akinesist csökkentik. Az L-DOPA a vér-gy gáton nehezen jut át, a perifériás DOPA dekarboxiláz bontja, ezért hatékonysága csökken.</p> <p>f. Ezért az újabb készítményekben az L-DOPA-t az extracerebrális DOPA dekarboxiláz inhibitoraival (carbidopa, benserazid) kombináltan adják.</p>	<p>2. Az antiparkinson-szerek elhagyásával és gyógyszer-interakcióival kapcsolatos szempontok:</p> <p>a) Az L-DOPA elhagyása hypo-akinesist és rigiditást eredményez</p> <p>b) A metoclopramid, a fenotiazinok és butyrophenonok gátolják a centralis dopamin receptorokat, ezért ronthatják a Parkinson kór tüneteit, adásuk ezért kerülendő.</p> <p>c) Nagy dózisú N2O/opioid anesztézia a rigiditás fokozása révén ronthatja a parkinsonos tüneteket, ezért kerülendő.</p> <p>d) Ketamin alkalmazásával kapcsolatban leírták a tremor és a rigiditás fokozódását.</p>	<p>1. Gyógyszerelhagyás a műtét előtt: L-DOPA-DOPA dekarboxilase inhibitor kombináció egészen a műtét előtti időpontig adható Az L-DOPA monoterápiás készítmény 12 órával a műtét előtt elhagyandó A műtét után az L-DOPA készítményt minél előbb vissza kell adni a betegnek.</p> <p>1. Kerülendő gyógyszerek: (az extrapyramidalis tünetek súlyosbodását okozhatják): metoclopramid, fenotiazinok, DHBP.</p> <p>2. Cardiológiai átvizsgálás: ritmuszavarok, orthostaticus hypotensio.</p> <p>3. Préoperatív légzésfunkciós vizsgálat indokolt lehet súlyos rigiditásban szenvedő betegekben.</p>

Parkinson kór 3.

Általános jellemzők	Aneszteziológiai szempontok	Teendők
<p>g. Dopamin agonisták: (bromocriptin, lisurid pergolid) az endogén dopamin raktárból mobilizálható dopamin felszabadítására alkalmasak.</p> <p>h. MAO B inhibitorok (selegiline hydrochlorid): a dopamin hatás elnyújtására alkalmasak, mert csökkentik a dopamin bontást az agyban</p> <p>i. Anticholinergikus szerek: a tremor és a rigiditás csökkentésére alkalmazzák őket.</p>		

Stroke

(ischaemiás és vérzéses)

Általános jellemzők	Aneszteziológiai szempontok	Teendők
<p>1. A stroke-oknak alapvetően két fő típusát különíthetjük el: az ischaemiás és a vérzéses stroke-okat.</p> <p>a. Az ischaemiás stroke-ok legfontosabb okai az agyi erek súlyos szűkületeiből származó haemodynamikai és emboliás eredetű keringési zavarok, valamint a szív üregeiben képződött thrombusokból származó embolisatiós stroke-ok. Lokalizáció szerint a három leggyakoribb forma a féltekei, az agytörzsi és a cerebellaris.</p> <p>b. A vérzéses eredetű stroke-ok típusos esetben a törzsdúci magvak területén, a thalamusban, a cerebellumban és az agytörzsből fordulnak elő.</p>	<p>A stroke általában generalizált érbetegség része. A cardiovascularis rizikófaktorok (hypertonia, diabetes mellitus, coronariabetegség, perifériás érvetegségek) jelenléte és az ezzel kapcsolatos gyógyszeres kezelés (thrombocytá aggregáció gátló, antikoagulálás, antihypertensív szerek, stb.) gyakori.</p> <p>Különösen ischaemiás stroke-okat követően a első 3-6 hét során az infarceálódott szövetet körülvevő penumbra zóna helyreállítása folyik. Ebben az időszakban a zóna autoregulációs és metabolikus regulációs védekező mechanizmusai sérülékenyek, ezért a vérnyomás hirtelen jelentős változásait és különösen a pO₂ és pCO₂ kóros irányú elcsúszásait kerülni kell.</p>	<p>Alapos anamnesisfelvétel a kísérő betegségekre vonatkozóan, az előkészítés szempontjait ld. az egyes fejezetekben.</p> <p>A stroke-ot követő 6 héten belüli műtét 20x-ra fokozza a postoperatív stroke rizikóját.</p> <p>Elektív műtétet általában 3-6 hónappal a stroke után célszerű tervezni, bár erre egyértelmű evidencia nincs.</p> <p>A praeeoperatív szakban a neurológiai státuszt rögzíteni kell.</p> <p>Az anesztéziára vonatkozóan speciális szempont nincs. A jelentősebb hirtelen vérnyomáseséseket kerülni kell. A szokványosan alkalmazott általános anesztetikumok egynémelyike ugyan befolyásolja az autoregulációt, de általában csökkentik az oxigén metabolizációs rátát is.</p>

Stroke

(ischaemiás és vérzéses)

Általános jellemzők	Aneszteziológiai szempontok	Teendők
<p>2. Tüneti szempontból a féltekei stroke-ok esetén általában ellenoldali hemiparesis és más hosszúpályatünetek, a domináns félteke károsodása esetén aphasia alakul ki. Agytörzsi stroke-ok esetén a tünetegyüttesre az agyidegek érintettsége, hemi-vagy tetraparesis, hányás, nyelészavar, súlyosabb esetben a légzőközpont károsodása jellemző.</p> <p>3. A jellegzetes bénulásos tünetek mellett a kórkép kiterjedésétől és lokalizációjától függően a fő problémát a súlyos tudatzavar kialakulása és az intracranialis nyomás fokozódása okozza.</p>	<p>A vérzéses és ischaemiás stroke-ok súlyosabb formájában az intracranialis nyomás csökkentésére irányuló tevékenységet kell folytatnunk (mannisol adása, hyperventilatio).</p>	<p>A posztoperatív szakban a stroke lokalizációjától függően esetlegesen légészavarra (agytörzsi stroke), tudatzavarra (agytörzsi stroke vagy jelentősebb térfoglalást okozó féltekei és cerebellaris stroke), nyelési nehézségre (agytörzsi és cerebellaris stroke) lehet számítani. A hemiparesis miatt a mélyvéna thrombosis prophylaxisra különös figyelmet kell fordítani.</p>

Sturge-Weber syndroma

Általános jellemzők	Aneszteziológiai szempontok	Teendők
<ol style="list-style-type: none">1. Congenitalis betegség, melyre az arc bőrét érintő cavernosus haemangioma és intracranialis angioma együttes előfordulása jellemző.2. Az arc bőrelváltozása a n. trigeminus egy, vagy több ágának ellátási területében alakul ki.3. Központi idegrendszeri tünetek: az intracranialis angioma helyétől függenek. Stroke-szerű tünetek, epilepsziás rohamok és szellemi hanyatlás jellemzőek. Gyakori a haemangiomával ellentétes oldali testfél hemiatrophiája.	<ol style="list-style-type: none">1. Epilepsziás rohamok, antiepilepticus kezelés gyakoriak. Status epilepticus veszély2. Szellemi retardatio3. Amennyiben az intracerebralis haemangioma műtétre kerül, nagy vérvesztésre lehet számítani.4. A volumenstátusz rendezése fontos, mert a hypovolaemia thrombocytopeniát és hypofibrinogenaemiát okozhat és a vérzés rizikója nő.5. Az intracranialis nyomás növekedése a haemangioma megrepedéséhez vezethet (köhögés, traumatikus intubáció, hypercapnia kerülése)	<p>Antiepilepticus kezelés (ld. epilepsziánál)</p> <p>Az intracranialis nyomás növekedésének megelőzése</p> <p>Bizonyos szerv-manifestációk esetén nehéz légút biztosításra kell készülni (ajak, nyelv).</p> <p>A műtéti beavatkozás során indukált hypotensio lehet szükséges.</p> <p>A műtéti vérvesztés nagy lehet (transzfúzió rendelkezésre állása!)</p>

Von Hippel-Lindau betegség

Általános jellemzők	Aneszteziológiai szempontok	Teendők
<ol style="list-style-type: none">1. Örökletes neuroektodermális betegség, amely döntően fiatal felnőtteket érint.2. Jellemző manifesztáció<ol style="list-style-type: none">a. haemangiómák: cerebellaris, medullospinalis, retinalisb. Cysticus tumorok: pancreas, vesékc. Phaechromocytoma mint kísérőbetegség az esetek 20%-ában fordul elő.	<ol style="list-style-type: none">1. A fő rizikót az esetleges phaechromocytoma képviseli2. Spinalis anesztézia biztonsággal akkor végezhető, ha a medullospinalis manifesztációt kizártuk (MR)3. EDA alkalmazása előtt szintén MR végzése javasolt, leírtak a spinalis lokalizációjú haemangiómától distalisan behelyezett EDA kanüllel végzett problémamentes beavatkozást.4. Gyakori, hogy az addig nem ismert betegség a terhesség alatt derül ki, vagy manifesztálódnak a haemangioma megrepedésének tünetei. Ilyenkor a tünetek és a kezelés módja a lokalizációtól függenek (paraplegia, cerebellaris tünetek, beékelődés).5. Gyakori, hogy egy ülésben több tumor eltávolítása történik meg.	<ol style="list-style-type: none">1. A familiáris halmozódás tisztázása az anamnesisben.2. Phaechromocytoma kizárása a préoperatív szakban, amennyiben igazolódik, a phaechromocytoma sebészeti beavatkozásokhoz alkalmazott előkészítés szükséges.3. Az egyidejű szervi manifesztációk préoperatív diagnózisa.

Werdnig-Hoffman kór

Általános jellemzők	Aneszteziológiai szempontok	Teendők
<ol style="list-style-type: none">1. Örökletes spinalis izomatropia, amelynek lényege a motoneuronok károsodása2. Csecsemőkori kezdet3. A hát, a pelvicus izomzat és a vállövi izomzat érintettségével kezdődő, majd egyre inkább generalizálódó izomsorvadás és gyengeség.4. A progresszió során az intercostalis izmok is érintettek, légzésszavar alakul ki, gyakoriak a légúti infekciók.5. „Floppy infant”, generalizált izomtónus csökkenés, az izomgyengeség általában érinti a szopáshoz használt izmokat is.	<ol style="list-style-type: none">1. Elsősorban a légzőizmok érintettsége okoz gondot.2. A szukcinilkolin alkalmazása kerülendő, mert hyperkaliaemiát és rhabdomyolsist okozhat.	<ol style="list-style-type: none">1. NMB lehetőleg kerülendő2. Posztoperatív légzési elégtelenségre készülni.3. Légúti infekció elleni védelem