

Rhabdomyolýza

Rhabdomyolýza je stav, při kterém dochází k **poškození svalových buněk** a nastane uvolnění obsahu myocytů do plazmy. Rhabdomyolýza může být zcela asymptomatická s elevací svalových enzymů v krvi. Při rozsáhlém poškození svalů však může dojít k závažnému zvýšení obsahu myoglobinu a draselného iontu – dochází k arytmiím a akutnímu renálnímu selhání.

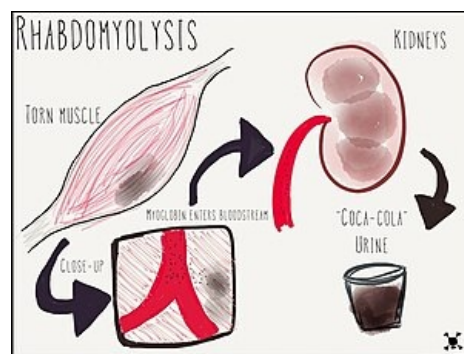
Při podezření na rhabdomyolýzu je nutné monitorovat funkce ledvin, stav koagulace, iontogram, oběhové ukazatele a plicní funkce.

Etiologie

Rhabdomyolýza může být způsobena vrozenými i získanými chorobnými stavy.

Vrozené příčiny

- **Poruchy glykogenózy ve svaích:** deficit *myofosforylázy* (GSD V).
- **Porucha metabolismu mastných kyselin:** primární karnitinová deficiencie (CUD), deficit *karnitin-acyl-karnitin translokázy* (CACT), deficit *karnitin-palmitoyl-transferázy II* (CPT II), deficit *acyl-CoA dehydrogenázy* mastných kyselin s dlouhým řetězcem (VLCAD) či deficit *3-hydroxyacyl-CoA dehydrogenázy* mastných kyselin s dlouhým řetězcem (LCHAD) a deficit mitochondriálního trifunkčního proteinu (MTP).
- **Mitochondriální poruchy:** deficit koenzymu Q10, poruchy respiračního řetězce.
- **Svalová onemocnění:** dystrofinopatie, myotonia congenita, myotonická dystrofie aj.
- **Onemocnění s rizikem maligní hypertermie:** central core disease, familiární maligní hypertermie.
- **Další genetické syndromy:** autosomálně dominantní myoglobinurie, deficit *myoadenylát-deaminázy*, deficit *glukozo-6-fosfát dehydrogenázy*, idiopatická rhabdomyolýza.



Rhabdomyolýza

Získané příčiny

- **Přímé svalové poškození:** crush syndrom, popáleniny, omrzliny, úder blesku, dlouhá imobilizace.
- **Extrémní svalová aktivita:** nadměrná svalová námaha u netrénovaných jedinců, status epilepticus, status asthmaticus, elektrický šok.
- **Extrémní teploty:** syndrom toxického šoku, přehřátí, maligní neuroleptický syndrom.
- **Ischemie:** komprese svalu, cévní uzávěr, DIC.
- **Toxiny:** hadí jed, jed hmyzu.
- **Léky a drogy:** léky (statiny, fibráty, kortikoidy, fenytoin, sukcynylcholin), drogy (kokain, toluen, extáze), alkohol.
- **Infekce:** bakteriální (legionella, salmonella, streptokoky), virové (influenza A, B, adenoviry, viry coxackie), další (aspergillus, candida, mykoplasma).
- **Zánětlivé myopatie:** polymyozitida, dermatomyozitida, vaskulitidy.
- **Endokrinnologická porucha:** diabetická ketoacidóza, hypotyreóza, non-ketotické hyperosmolární kóma.
- **Poruchy vody a minerálů:** hyponatremie (pod 120 mmol/l) při SIADH, hypokalemie, hypofosfatemie. ^[1]

Důsledky rhabdomyolýzy

Při nekróze svalových buněk dochází k **vyplavení kalia** a v krvi se objevuje **hyperkalemie**, která u pacienta vyvolá arytmií. Uvolněný tromboplastin spouští diseminovanou intravaskulární koagulaci (DIC). Pacienta také ohrožuje i změna permeability plicních kapilár, která může vyústit v ARDS.

⚠ Při rozsáhlé rhabdomyolýze nastává hypovolémie a hypovolemický šok, který pacienta přímo ohrožuje na životě.

Pokud má pacient rozvinutou rhabdomyolýzu a koncentrace kreatinkinázy v séru je 80× nad normou a navíc detekujeme metabolickou acidózu s hydrogenuhličitanem pod 17 mmol/l, pak je vysoce pravděpodobné, že rhabdomyolýza povede k **akutnímu renálnímu selhání**, a je nutné začít s forsírovanou diurézou (dodání tekutin a následné podání kličkových diuretik).

Klinické příznaky

Časná rhabdomyolýza se projevuje nauzeou a zvracením, což jsou důsledky ischemie nebo infarktu střeva.

Typická trias, která se vyskytuje u 50 % pacientů, je:

- **svalová bolest** a slabost (bolest může být difúzní nebo lokalizovaná na určitou svalovou skupinu),

- **elevace svalových enzymů** v séru,
- **myoglobinurie**, při které je moč tmavě zbarvená. [2]

⚠ Myoglobinurie může být přehlédnuta, neboť se může rozvinout a následně ustát ještě v době před vyšetřením. Myoglobin mizí ze séra daleko rychleji než kreatinkináza. Proto při vysokých hodnotách kreatinkinázy může myoglobinurie chybět.

Diagnostika

Klinické příznaky a anamnéza. Sérová hladina kreatinkinázy, která nemá původ v myokardu. Pokud je podezření na rhabdomyolýzu, vyšetří se pacientovi **kreatinkináza při příjmu** a poté 12 až 24 hodin po přijetí.

Vyšetření myoglobinu v moči se standardně nedělá. Pokud má moč barvu tmavého čaje a v močovém sedimentu nejsou přítomny erytrocyty, vzniká podezření na rhabdomyolýzu.

Terapie

Pokud je to možné, zahájíme terapii rhabdomyolýzy léčbou nebo odstraněním vyvolávající příčiny. K symptomatické léčbě patří dostatečná **hydratace, alkalizace moči a zvýšení diurézy** u pacientů s nízkým výdejem moči. Tímto postupem můžeme zmírnit akutní selhání ledvin vyvolané rhabdomyolýzou. Pacient je monitorován na JIP. Tuto léčbu dále doplňujeme ošetrovatelskou péčí, důležitá je prevence dekubitů. Pokud pacient dospěje do stadia oligurického nebo anurického selhání ledvin, zahajujeme intermitentní **dialýzu**, případně využíváme kontinuální metody.

Při výrazné rhabdomyolýze myslíme na nebezpečí vzniku **kompartment syndromu**, při vzestupu tlaku nad 35 mm Hg v daném osteofasciálním prostoru přistupujeme k fasciotomii. Další terapeutické postupy se odvíjí od vyvolávající příčiny.

Odkazy

Související články

- Sval
- Akutní renální selhání
- Glykogenózy
- Mitochondriální onemocnění/Poruchy beta oxidace a ketogeneze
- Blast syndrom
- Crush syndrom
- Kompartment syndrom

Externí odkazy

- Akutní selhání ledvin u kriticky nemocných pacientů s rhabdomyolýzou (článek v časopise Interní medicína pro praxi) (<http://www.internimedicina.cz/pdfs/int/2005/11/05.pdf>)
- Rhabdomyolýza jako projev vrozené poruchy energetického metabolismu u dvouletého chlapce u (článek v časopise Pediatrie pro praxi) (<http://www.pediatrpropraxi.cz/pdfs/ped/2014/01/10.pdf>)

Použitá literatura

- JABOR, Antonín, et al. *Vnitřní prostředí*. 1. vydání. Praha : Grada, 2008. ISBN 978-80-247-1221-5.

Reference

1. RUCKI, Štěpán a Eva HRUBÁ. Rhabdomyolýza jako projev vrozené poruchy energetického metabolismu u dvouletého chlapce. *Pediatrie pro praxi*. 2014, roč. 14, vol. 1, s. 38-41, ISSN 1803-5264.
2. SOUČEK, Martin, Sabina PÁLOVÁ a Jiří CHARVÁT. Akutní selhání ledvin u kriticky nemocných pacientů s rhabdomyolýzou. *Interní medicína pro praxi* [online]. 2005, roč. 11, s. 489-491, dostupné také z <<http://www.internimedicina.cz/pdfs/int/2005/11/05.pdf>>. ISSN 1803-5256.



Tmavá moč při rhabdomyolýze