

Onder narcose met een spierziekte

Wat te adviseren aan de anesthesist en waarover de patiënt te informeren

Tabel 1 Specifieke adviezen bij verschillende myopathieën.

<p>Algemeen</p>	<ul style="list-style-type: none"> ■ verzamel gedetailleerde gegevens over de specifieke spierziekte (genetische classificatie, respiratoire en cardiale betrokkenheid) ■ informeer de patiënt over het verhoogde risico op complicaties ■ informeer patiënt over de noodzaak van een alarmpenning of 'in case of emergency'(ICE)-app; neem waarschuwingstekst op in de medische correspondentie ■ geef bij voorkeur regionale anesthesie ■ wees spaarzaam met benzodiazepines ■ minimaliseer gebruik van opiaten (multimodale pijnbestrijding en regionale anesthesie); gebruik zo nodig kortwerkende opiaten in lage doseringen ■ streef normothermie na, voorkom hypothermie en rillen ■ bewaking: ten minste ECG, SaO₂, EtCO₂, NIBP, temp ■ gebruik neuromusculaire monitor ■ na algehele anesthesie en diepe sedatie is 24 uur bewaking/observatie geïndiceerd (ECG, SaO₂ en bij voorkeur respiratiemonitor met EtCO₂) ■ extra aandacht voor ademhalings- en hoestondersteuning door fysiotherapie ■ tromboseprofylaxe is geïndiceerd bij immobilisatie langer dan 48 uur; patiënten met spierzwakte zullen in het algemeen langzaam mobiliseren
<p>Spierdystrofie Duchenne (XLR; DMD) Becker (XLR; DMD) <i>limb-girdle</i> (AR of AD; verschillende genen)</p>	<ul style="list-style-type: none"> ■ dampvormige anesthetica alleen toepassen voor inleiding of kortdurende ingrepen; bij voorkeur totale intraveneuze anesthesie (TIVA) ■ spierrelaxantia: <ul style="list-style-type: none"> - succinylcholine te allen tijde vermijden - niet-depolariserende spierrelaxantia hebben een vertraagde inwerktijd en langere werkingsduur; vermijden of dosis verlagen - niet antagonisteren met acetylcholinesteraseremmers; rocuronium of vecuronium antagonisteren met sugammadex
<p>Myotone dystrofie type 1 (AD; DMPK)</p>	<ul style="list-style-type: none"> ■ aanvullend onderzoek: <ul style="list-style-type: none"> - ECG en bloedgasonderzoek. Bij nieuwe afwijkingen op het ECG of indien echocardiografie en holtermonitoring langer dan 2 jaar geleden zijn, afhankelijk van ingreep, in overleg met de cardioloog nieuw onderzoek laten verrichten - X-thorax bij verdenking op een luchtweginfectie. Indien langer dan 1 jaar geleden herhalen van spirometrie (liggend en staand) en verwijzen naar de longarts ■ vermijd afkoelen, rillen en onrust met veel beweeglijkheid omdat dit toename van de myotonie kan veroorzaken. ■ gebruik van dampvormige anesthetica alleen voor inleiding of kortdurende ingrepen ■ spierrelaxantia: <ul style="list-style-type: none"> - succinylcholine te allen tijde vermijden - niet-depolariserende spierrelaxantia dosis verlagen - niet antagonisteren met acetylcholinesteraseremmers; rocuronium of vecuronium antagonisteren met sugammadex ■ indien er preoperatief aanwijzingen bestaan voor nachtelijke ademhalingsstoornissen, dan postoperatief behandelen met CPAP of nachtelijke niet-invasieve beademing
<p>Niet-dystrofische myotonieën ziekte van Thomsen (AD; CLCN1) ziekte van Becker (AR; CLCN1) paramyotonia congenita (AD; SCN4A) myotonia fluctuans/permanens (AD; SCN4A)</p>	<ul style="list-style-type: none"> ■ vermijd afkoelen, rillen en onrust met veel beweeglijkheid omdat dit toename van de myotonie kan veroorzaken ■ spierrelaxantia: <ul style="list-style-type: none"> - succinylcholine te allen tijde vermijden - niet-depolariserende spierrelaxantia zijn veilig - niet antagonisteren met acetylcholinesteraseremmers ■ geen kaliumsuppletie bij paramyotonia congenita omdat dit een myotonie kan uitlokken
<p>Periodieke paralyzes hyperkaliëmische periodieke paralyse (AD; SCN4A) hypokaliëmische periodieke paralyse (AD; CACNA1S) thyreotoxische periodieke paralyse (TPP)</p>	<ul style="list-style-type: none"> ■ voorkom vasten; Geef bij hyperPP-koolhydraten bij vasten ■ probeer angst bij de patiënt te vermijden ■ bij hypoPP geen dampvormige anesthetica gebruiken ■ spierrelaxantia: <ul style="list-style-type: none"> - succinylcholine te allen tijde vermijden - niet-depolariserende spierrelaxantia zijn veilig - niet antagonisteren met acetylcholinesteraseremmers ■ bij hypoPP een grote load van glucose vermijden en hyperventilatie (alkalose) vermijden ■ bij hyperPP hyperkaliëmie vermijden ■ spaarzaam met de dosis lokaal anesthetica

Myotubulaire of centronucleaire myopathie (XLR MTM, AD en AD DNM2, BIN1, RYR1)	<ul style="list-style-type: none"> ■ stollingsonderzoek vanwege leverfunctiestoornissen, z.n. vitamine K toedienen ■ bij voorkeur totale intraveneuze anesthesie ■ spierrelaxantia: <ul style="list-style-type: none"> - succinylcholine te allen tijde vermijden - niet-depolariserende spierrelaxantia hebben een normale werking, maar vanwege spierzwakte bij voorkeur vermijden
Metabole myopathieën	<ul style="list-style-type: none"> ■ vermijd langer vasten dan strikt nodig (vooral bij vetzuuroxidatiestoornissen): start i.v. glucose/NaCl vanaf 4 uur niet per os ■ nauwkeurig 'metabool' bewaken: adequate vochtbalans met glucose en aminozuurhoudende infuusvloeistoffen ■ normothermie handhaven ■ dampvormige anesthetica zijn niet gecontra-indiceerd ■ spierrelaxantia: <ul style="list-style-type: none"> - succinylcholine te allen tijde vermijden - niet-depolariserende spierrelaxantia kunnen veilig gebruikt worden
Mitochondriële myopathieën^{2,3}	<ul style="list-style-type: none"> ■ verzamel gedetailleerde gegevens over systemische betrokkenheid ■ dampvormige anesthetica kunnen veilig worden toegediend, propofol niet langdurig toedienen ■ spierrelaxantia: <ul style="list-style-type: none"> - succinylcholine te allen tijde vermijden - niet-depolariserende spierrelaxantia hebben een vertraagde inwerktijd en langere werkingsduur
RYR1-geassocieerde spieraandoeningen maligne hyperthermie (AD) King-Denborough-syndroom (AD) <i>core diseases (central core disease en multiminicore disease: AD or AR)</i> rabdomyolyse (AD)	<ul style="list-style-type: none"> ■ in geval van maligne hyperthermie (in familie): verzamel gedetailleerde gegevens via het MH-expertisecentrum in het Canisius-Wilhelmina Ziekenhuis (Nijmegen). Voor familieonderzoek bij maligne hyperthermie: zie figuur 6 ■ mensen met een verhoogde gevoeligheid voor MH (MHS = MHSusceptible) als eerste op het OK-programma laten plannen en de specifieke voorzorgsmaatregelen in acht nemen (controleer op de aanwezigheid van dantroleen) ■ geen dampvormige anesthetica gebruiken maar totale intraveneuze anesthesie (TIVA) geven met een toestel dat niet verontreinigd is met dampvormige anesthetica ■ spierrelaxantia: <ul style="list-style-type: none"> - succinylcholine te allen tijde vermijden - Niet-depolariserende spierrelaxantia hebben een vertraagde inwerktijd en langere werkingsduur bij CCD en MmD; dus, vermijden of dosis verlagen ■ controle op klinische verschijnselen van een MH-reactie (hypermetabolisme en lichaamstemperatuur). Op indicatie herhaald meten van de CK-activiteit in het plasma en bewaking van de urineproductie (myoglobulinurie) ■ bij onverklaarbare, verdachte verschijnselen contact opnemen met het MH-expertisecentrum in het Canisius-Wilhelmina Ziekenhuis (Nijmegen): (024) 365 78 72 of MH@cwz.nl
Myasthenia gravis	<ul style="list-style-type: none"> ■ geen premedicatie; wel alle medicatie met inbegrip van immunosuppressie en pyridostigmine continueren ■ dampvormige anesthetica en totale intraveneuze anesthetica zijn toegestaan ■ spierrelaxantia: <ul style="list-style-type: none"> - succinylcholine te allen tijde vermijden - niet-depolariserende spierrelaxantia hebben een vertraagde inwerktijd en langere werkingsduur; dus vermijden of dosis verlagen naar 25% van de normale dosering en alleen met monitoring (figuur 5) - niet-antagoneren met acetylcholinesteraseremmers - rocuronium of vecuronium antagoneren met sugammadex ■ hydrocortison-stressschema bij patiënten die corticosteroïden krijgen of recent hebben gehad
Erfelijke drukneuropathie (HNPP)(AD; PMP22)	<ul style="list-style-type: none"> ■ goede ondersteuning van drukpunten in arm (met name n. ulnaris bij elleboog) en been (n. peroneus bij knie) en bij lange operaties wisseling van houding ■ spierrelaxantia: <ul style="list-style-type: none"> - succinylcholine te allen tijde vermijden - niet-depolariserende spierrelaxantia zijn veilig
Onbekende myopathie⁴	' veilige anesthesie ' in geval van een niet-geclassificeerde myopathie of spierdystrofie: <ul style="list-style-type: none"> ■ barbituraten met korte halfwaardetijd ■ benzodiazepines met korte halfwaardetijd in lage dosering ■ ketamine ■ opioïden met korte halfwaardetijd ■ propofol ■ niet-depolariserende spierverslappers met neuromusculaire monitoring ■ lokale anesthetica