

**LMU KLINIKUM**Neurologische Klinik und Poliklinik
Friedrich-Baur-InstitutLMU Klinikum · Friedrich-Baur-Institut
Ziemssenstr. 1 · D - 80336 München**Direktor:**Univ.Prof. Dr. med. Günter U.
Höglinger, FEAN**Information für Patienten und Behandler
zur Narkose bei
Neuromuskulären Erkrankungen**

Tel. +49 89 4400 57470

Fax +49 89 4400 57402

fbi@med.uni-muenchen.de

www.lmu-klinikum.de

www.baur-institut.de

Narkose bei Neuromuskulären Erkrankungen**Stand**

09/2024

Bei neuromuskulären Erkrankungen besteht ein erhöhtes Risiko für perioperative Komplikationen im Zusammenhang mit der Anästhesie. Die 2022 erarbeitete Konsenserklärung des Europäischen Neuromuskulären Zentrums (ENMC) zur Anästhesie bei Patienten mit neuromuskulären Störungen formulierte eine Reihe allgemeiner Empfehlungen, die für das Anästhesiemanagement von Patienten mit neuromuskulären Störungen im Allgemeinen gelten. Spezifische Empfehlungen wurden formuliert für neuromuskuläre Übertragungsstörungen, Muskelkanalopathien (nicht-dystrophische Myotonie und periodische Paralyse), myotone Dystrophie (Typ 1 und 2), Muskeldystrophien, kongenitale Myopathien und kongenitale Dystrophien und mitochondriale und metabolische Myopathien.

Spezifische Überlegungen zur Myasthenia gravis

Eine elektive Operation sollte vorzugsweise dann durchgeführt werden, wenn der Zustand stabil ist und der Patient niedrige Dosen immunmodulatorischer Medikamente benötigt, und zwar vorzugsweise als erste Operation des Tages, wenn die Schwäche am wenigsten ausgeprägt ist.

Präoperative Empfehlungen: Eine intravenöse Hydrocortison-Belastung sollte bei Patienten in Betracht gezogen werden, die vor kurzem (< 1 Jahr) Kortikosteroide (Prednisolon $\geq$ 5 mg/Tag für > 1 Monat) eingenommen haben oder einnehmen: Anticholinesterase-Mittel sollten bis vor der Operation weiter eingenommen werden, aber während der Anästhesie abgesetzt werden. Jede immunsuppressive Therapie außer Steroiden kann am Tag der Operation unterlassen werden. Der Patient sollte über das erhöhte Risiko für perioperative Komplikationen, insbesondere postoperative pulmonale Komplikationen, myasthene Krise und postoperative neuromuskuläre Restblockade informiert sein.

Intraoperative Empfehlungen: TIVA und volatile Anästhetika wurden wirksam und sicher eingesetzt und sollten an den jeweiligen Fall und die jeweilige Operation angepasst werden. Die Verwendung von Sugammadex anstelle von Neostigmin ist mit einem geringeren Risiko einer myasthenischen Krise nach Thymektomie bei Myasthenia gravis-Patienten verbunden.

Postoperative Empfehlungen: Wiederaufnahme der oralen Medikation so bald wie möglich. Wenn eine intravenöse Verabreichung von Anticholinesterasemitteln erforderlich ist, sollte die Dosis angepasst werden. Dosisäquivalenz orales Pyridostigmin zu intravenöses Pyridostigmin: 30:1. Dosisäquivalenz orales Pyridostigmin zu intravenösem Neostigmin: 60:1. Es ist jedoch Vorsicht geboten, da es große interindividuelle Unterschiede in der Bioverfügbarkeit gibt. Pyridostigmin kann auch als Dauerinfusion verabreicht werden, wenn die Dosis entsprechend

VorstandÄrztlicher Direktor:
Prof. Dr. med. Markus M. Lerch
(Vorsitz)Kaufmännischer Direktor:
Markus ZenderPflegedirektorin:
Carolin WernerVertreter der Medizinischen Fakultät:
Prof. Dr. med. Thomas Gudermann
(Dekan)Institutionskennzeichen:
260 914 050Umsatzsteuer-ID:
DE813536017Das Klinikum der Universität
München ist eine Anstalt des
Öffentlichen Rechts

01210001 Arztbrief ambulant FBI

Gemeinsam. Fürsorglich. Wegweisend.

angepasst wird. Nach der oben beschriebenen Dosisanpassung kann die Infusion jederzeit beendet und die oralen Anticholinergika wieder eingenommen werden.

Postoperative Komplikationen: Myasthenische Krise: Schwere Atemmuskelschwäche, die eine Intubation erfordert oder eine verzögerte Extubation nach der Operation verursacht und mit einem cholinergen Defizit verbunden ist. Es ist eine Therapie mit intravenösem Pyridostigmin, Plasmaaustausch, Immunglobulinen und/oder unterstützender Pflege erforderlich. Cholinerge Krise: Erkennbar an Speichelfluss, Tränenfluss, Urinieren, Stuhlgang, Magen-Darm-Beschwerden und Erbrechen. Antimuskarinerge Therapien (Atropin) müssen verabreicht werden.

Spezifische Überlegungen zu Muskelkanalopathien (nicht-dystrophische Myotonie und periodische Paralyse)

Präoperative Empfehlungen: Durchführung von EKG und 24-Stunden-Holter-Monitoring bei Patienten mit Andersen-Tawil-Syndrom und anderen Patienten, die mit Antiarrhythmika behandelt werden. Information des Patienten darüber, dass der Eingriff einen Anfall verschlimmern und/oder beschleunigen könnte, was zu einer verlängerten postoperativen Erholungszeit führen würde. Bei Patienten mit RYR1- und/oder CACNA1S-Varianten wird, wenn möglich, die Überweisung an ein MH-Untersuchungszentrum empfohlen, um über das MH-Risiko und die Verwendung volatiler Anästhetika zu beraten. Falls es nicht möglich ist, ein MH-Untersuchungszentrum vor der Operation zu kontaktieren, z. B., bei Notoperationen, ist die Verwendung von volatilen Anästhetika und/oder Succinylcholin bei Patienten mit RYR1- und/oder CACNA1S-Varianten kontraindiziert. Succinylcholin sollte unabhängig vom MH-Risiko vermieden werden.

Intraoperative Empfehlungen: Eine Kaliumsupplementierung bei Patienten mit Paramyotonia congenita kann Myotonie auslösen und sollte vermieden werden. Im Falle des Fastens wird eine regelmäßige Kontrolle des Kaliumserumspiegels empfohlen. Vermeidung von Hypothermie, Schüttelfrost und Unruhe, da diese eine Myotonie auslösen können. Vermeidung von hohen Glukosespiegel und Hyperventilation, die eine Alkalose verursachen können bei HypoPP. Vermeidung einer Hyperkaliämie und Hypoventilation, die eine Azidose verursachen können bei HyperPP. Patienten, die mit Mexiletin behandelt werden, sollten wegen des Risikos eines Erregungsleitungsblocks keine Antiarrhythmika der Klasse I erhalten. Succinylcholin und/oder Acetylcholinesterase-Hemmer sollten vermieden werden, da diese Myotonien auslösen können.

Spezifische Überlegungen zu Myotonen Dystrophien

Präoperative Empfehlungen: Das präoperative Screening sollte ein EKG, eine Echokardiographie und Lungenfunktionstests (im Sitzen und in Rückenlage) sowie eine Überprüfung der aktuellen Medikation und Therapien (z. B. Herzschrittmacher, nichtinvasive Beatmung) umfassen. Eine neurologische Untersuchung sollte durchgeführt werden, um den Grad der Muskelschwäche zu dokumentieren, da eine proximale Schwäche ein höheres Risiko für Komplikationen bei DM1 anzeigt. Eine ZNS-Beteiligung, die sich als Mangel an Initiative und Compliance manifestiert, kann die präoperative Beratung erschweren. Ggf. sollte eine Antazidum-Behandlung als Aspirationsprophylaxe aufgrund gastrointestinaler Dysmotilität erfolgen.

Intraoperative Empfehlungen: Regionalanästhesie, TIVA und volatile Anästhetika wurden wirksam und sicher eingesetzt, obwohl eine Rigidität nicht immer verhindert werden kann. Die Verwendung von Opioiden sollte nach Möglichkeit vermieden werden, da eine erhöhte Empfindlichkeit besteht, die ein erhöhtes Risiko für respiratorische und ggf. intestinale Komplikationen mit sich bringt. Es sollten kurz wirkende Opioide verwendet werden. Schmerz, Kälte, elektrische oder mechanische Stimulation und Medikamente, die die Erregbarkeit der Muskelmembranen erhöhen, können gelegentlich eine Myotonie auslösen, die sich als resistent gegen eine pharmakologische Behandlung erweisen kann.

Postoperativ Empfehlungen: Vermeidung des Einsatzes von Opioiden. Die Überwachung sollte CO₂-Messungen einschließen, da die hyperkapnische Reaktion vermindert ist, und übermäßige Schläfrigkeit Teil des Krankheitsspektrums ist. Eine frühzeitige Entlassung nach Hause wird nicht empfohlen, da ein erhöhtes Risiko für einen verlängerten Ileus aufgrund von Darmdysmotilität besteht. Spezifische Erwägungen für Myotonische Dystrophie Typ II (DM2): Es gelten die gleichen Empfehlungen wie für DM1, jedoch scheint die Komplikationsrate

insgesamt niedriger zu sein. In einigen wenigen Fällen wurde über einen postoperativen CK-Anstieg und verstärkte Muskelbeschwerden berichtet.

Spezifische Überlegungen zu kongenitalen Myopathien und Gliedergürtel-Myopathien

Präoperative Empfehlungen: Es ist eine gründliche präoperative Untersuchung erforderlich: Berücksichtigung der genauen molekularen Diagnose, des Ausmaßes der Muskelschwäche und der spezifischen Bewertung der kardiorespiratorischen Beteiligung je nach dem spezifischen genetischen Hintergrund. FSHD und OPMD sind nur ausnahmsweise mit einer kardio-respiratorischen Beteiligung assoziiert. Die präoperative Beurteilung der Atemwege bei Patienten mit DMD mit fortgeschrittener Krankheit: Bei DMD-Patienten kann eine ZNS-Beteiligung, die sich in Form von kognitiven Defiziten, Sprachproblemen und psychiatrischen Komorbiditäten wie Angst und Depression äußert, die präoperative Beratung erschweren. Eine intravenöse Hydrocortison-Einsatz sollte bei Patienten in Betracht gezogen werden, die vor kurzem (< 1 Jahr) Kortikosteroide (Prednisolon $\geq$ 5 mg/Tag für > 1 Monat) erhalten oder erhalten haben.

Intraoperative Empfehlungen: Die Anästhesie-induzierte Rhabdomyolysis (AIR) scheint eine spezifische Komplikation der Allgemeinanästhesie bei Dystrophinopathien zu sein, besonders im pädiatrischen Alter. AIR kann eine lebensbedrohliche Hyperkaliämie verursachen, und das Risiko des Auftretens hängt möglicherweise mit der Verwendung von Succinylcholin und/oder volatilen Anästhetika zusammen. Bei DMD wurde über eine beeinträchtigte primäre Hämostase und einen erhöhten Blutverlust berichtet, der auf eine verminderte Gefäßreaktivität zurückzuführen ist. Bisher sind keine Berichte über eine AIR im Zusammenhang mit anderen Muskeldystrophien als DMD und BMD beschreiben. Es kann aber ein hypothetisches Risiko für eine AIR bei Exposition gegenüber volatilen Anästhetika vorhanden sein, insbesondere bei LGMD mit sarkolemmaler Instabilität (z. B. Sarkoglykanopathien, Dysferlinopathien).

Postoperative Empfehlungen: Wiederaufnahme der oralen Medikation (z. B. Steroide bei DMD) so bald wie möglich.

Spezifische Anästhesieempfehlungen bei mitochondrialen Myopathien

Präoperative Empfehlungen: Bei Nüchternheit über 4 Stunden sollte eine Glukoseinfusion angelegt werden, die bis zur Wiederaufnahme der oralen Nahrungsaufnahme fortgesetzt wird. Die Messung von Blutlaktat, Glukose und Serumelektrolyten zu Beginn und während des Eingriffs ist wichtig für die Überwachung der perioperativen metabolischen Homöostase.

Intraoperative Empfehlungen: Mitochondriale Störungen können das Risiko eines Propofol-Infusionssyndroms erhöhen, obwohl es Fallserien gibt, die über keine Komplikationen berichten. Die Fälle von Propofol-Infusionssyndrom bei Patienten mit mitochondrialen Störungen traten nach 3–5 Tagen Propofol-Infusion auf. Es wurde jedoch auch über ein Propofol-Infusionssyndrom nach < 1 Stunde Infusion bei gesunden Kindern und nach 2 Stunden bei gesunden Erwachsenen berichtet. Propofol als Einleitungsmittel ist sicher, sollte aber nicht zur Aufrechterhaltung der Narkose verwendet werden. Bei einer präoperativen Stoffwechselverschlechterung ist jedoch Vorsicht geboten. Obwohl Patienten überempfindlich sein können, gelten volatile Anästhetika als sicher. Etomidate, Barbiturate und Ketamin gelten als sichere Einleitungsmittel. Intravenöse Flüssigkeiten, die während der Nüchternheit verabreicht werden, insbesondere bei pädiatrischen Patienten, sollten mindestens 5 % Glukose enthalten, es sei denn, der Patient macht eine ketogene Diät zur Kontrolle von Krampfanfällen. Infusionslösungen sollten laktatfrei sein; Elektrolytlösungen, die eher Acetat als Laktat enthalten, sind zu bevorzugen. Vermeidung von Hypo- und Hyperthermie.

Postoperative Empfehlungen: Bei postoperativer Aufnahme auf der Intensivstation und/oder mechanischer Beatmung sollte die Verwendung von Propofol eingeschränkt werden, da ein erhöhtes Risiko für ein Propofol-Infusionssyndrom besteht. Beim Leigh-Syndrom wurde eine abnorme Reaktion sowohl auf Hypoxämie als auch auf Hyperkapnie beobachtet.

Spezifische Anästhesieempfehlungen bei Glykogenspeichererkrankungen (GSD)

Präoperative Empfehlungen: Vermeidung von metabolischer Belastung (z. B. Hypo-/Hyperthermie, Hypoglykämie, Hypovolämie). Bei Nüchternheit über 4 Stunden sollte eine Glukoseinfusion eingeleitet werden, die bis zur Wiederaufnahme der oralen Aufnahme fortgesetzt wird.

Intraoperative Empfehlungen: Volatile Anästhetika gelten bei allen GSD als sicher. Positive In-vitro-Kontraktionstests wurden bei Patienten mit GSD Typ V/McArdle Myopathie berichtet, aber diese Tests sind bekanntermaßen bei einer Reihe von neuromuskulären Störungen unspezifisch. Es gibt keine klinischen Berichte über MH bei McArdle-Myopathie-Patienten. Vermeidung der Verwendung von Blutsperren/Tourniquets, längere Lagerungspositionen, die mit Rhabdomyolyse assoziiert sind, und häufige zyklische nichtinvasive Blutdruckmessungen aufgrund des Risikos einer Rhabdomyolyse (insbesondere bei GSD Typ V) sind zu berücksichtigen. Kurzfristige TIVA mit Propofol wird bei den meisten GSD als sicher angesehen, sollte aber bei Morbus Pompe vermieden werden, insbesondere in Fällen mit schwerer kardialer Beteiligung. Überwachung von Glukose, pH-Wert, Ammoniak, Laktat und Körpertemperatur. Ein Urinkatheter zur Überwachung der Myoglobininurie wird ebenfalls empfohlen.

Spezifische Anästhesieempfehlungen bei Störungen des Muskelfettstoffwechsels

Präoperative Empfehlungen: Vermeidung von Umständen, die den Stoffwechsel belasten und katabole Zustände provozieren können (z. B., Hypo-/Hyperthermie, Hypoglykämie, Hypovolämie). Bei Nüchternheit über 4 Stunden sollte eine Glukoseinfusion eingeleitet werden, die bis zur Wiederaufnahme der oralen Aufnahme fortgesetzt wird. Auf das Vorhandensein von Kardiomyopathie und Koagulopathie (insbesondere bei Hepatomegalie) achten.

Intraoperative Empfehlungen: Falls zutreffend, sollte Propofol aufgrund seines erhöhten Lipidgehalts bei gestörter Fettsäureoxidation vermieden werden; es wurde jedoch über die kurzzeitige Verwendung von Propofol ohne Komplikationen bei einer Reihe dieser Erkrankungen berichtet (MCAD, LCHAD, MTP und VLCAD).

Referenz/Literatur

van den Bersselaar LR, Heytens L, Silva HCA, et al. European Neuromuscular Centre consensus statement on anaesthesia in patients with neuromuscular disorders. Eur J Neurol. 2022; 29: 3486-3507.