

## ANESTHESIE EN MYOTONE DYSTROFIE

*Onderstaande tekst is overgenomen uit de nieuwsbrief van de werkgroep Myotone Dystrofie / Myotonieën van de Vereniging Spierziekten Nederland (17e jaargang, nummer 2 oktober 2008). Dr. C.G. Faber, als neuroloog verbonden aan het academisch ziekenhuis in Maastricht, stelde de tekst op. Dr. Goemans (NMRC Leuven), dr. Soudon (NMRC Inkendaal) en prof. De Bleecker (NMRC Gent) lazen na.*

Spierziekten Vlaanderen raadt aan alle personen met myotone dystrofie aan om deze tekst door te geven aan de behandelende chirurg en anesthesist wanneer een operatie gepland wordt. Vanzelfsprekend dient het beleid altijd afgestemd te worden op de individuele graad van aantasting van de persoon in kwestie.

Myotone dystrofie type 1 (DM1), ook wel de ziekte van Steinert genaamd, is de meest voorkomende adult-onset spierdystrofie. Eén op de 8000 mensen heeft deze aandoening. Kenmerkende verschijnselen zijn distale zwakheid (gezicht, nek, handen en enkels) en vertraagd ontspannen van de handen (myotonie). De aandoening geeft ook klachten in een aantal organen. Iedereen met myotone dystrofie wordt geacht een hoog risico te hebben op complicaties gedurende en na anesthesie. In een studie uit 1997 van 219 aangedane personen die een operatie ondergingen in het Hopital de Chicoutimi werd geschat dat 8,2% een postoperatieve complicatie ontwikkelt.

De risico's bestaan vooral uit cardiale aritmieën en acute dood, centrale ademhalingsdepressie, zwakte van de ademhalingspijpen en aspiratiepneumonie. De huisarts, de persoon in kwestie en zijn familie dienen goed voorgelicht te zijn over de risico's van anesthesie. De belangrijkste voorzorgsmaatregelen staan hieronder vermeld. Anesthesieproblemen kunnen ook bij kinderen voorkomen.

### Middelen die met name problemen kunnen veroorzaken zijn:

- Anesthetica, met name inhalatie-anesthetica; deze grijpen aan op de dihydropyridine/ryanodine receptor in de spier en geven zo perifere bijwerkingen – spierkracht, ritmestoornissen –
- Spierrelaxantie, met name de depolariserende, bijvoorbeeld succinylcholine (suxamethonium); deze grijpen aan op de postsynaptische spiermembraan (nicotine-acetylcholine receptoren)
- Narcotica/opioïden

### Voorzorgsmaatregelen bij algehele anesthesie

#### Preoperatief

- Controle longfunctie en bloedgassen
- X-thorax (atelectase?)
- ECG (indien ernstig AV-block: overweeg pacemakerimplantatie)

#### Perioperatief

- Vermijd depolariserende spierrelaxatie – succinylcholine (suxamethonium) – in verband met risico op myotone crisis
- Vermijd inhalatie-anesthetica.
- Centraal werkende analgetica en sedativa (opiaten, barbituraten, benzodiazepinen) kunnen versterkte ademhalingsdepressie veroorzaken. Vermijd waar mogelijk opioïden; wees voorzichtig met benzodiazepinen (dosering aanpassen)

*Vervolg op volgende pagina.*



### Postoperatief

- Geen neostigmine geven in verband met cardiale geleidingsstoornissen. Beadem de persoon in kwestie liever na.
- Volg de waarde van CO<sub>2</sub> zorgvuldig op: het risico op centrale hypoventilatie is groot. Bij een hoge waarde, beadem de persoon in kwestie tijdelijk via een neusmasker (contra-indicatie voor CPAP)
- Detubeer pas wanneer persoon in kwestie volledig wakker is.
- Stimuleer ophoesten door middel van fysiotherapie, aandacht voor houdingsdrainage
- Minimaal gebruik opioïden en analgetica. Overweeg epidurale pijnstilling.
- ECG-controles tot twee dagen postoperatief (cardiale ritmestoornissen kunnen nog ontstaan twee dagen na operatie)
- Postoperatieve IC-verpleging gedurende minimaal twee dagen wordt geadviseerd.