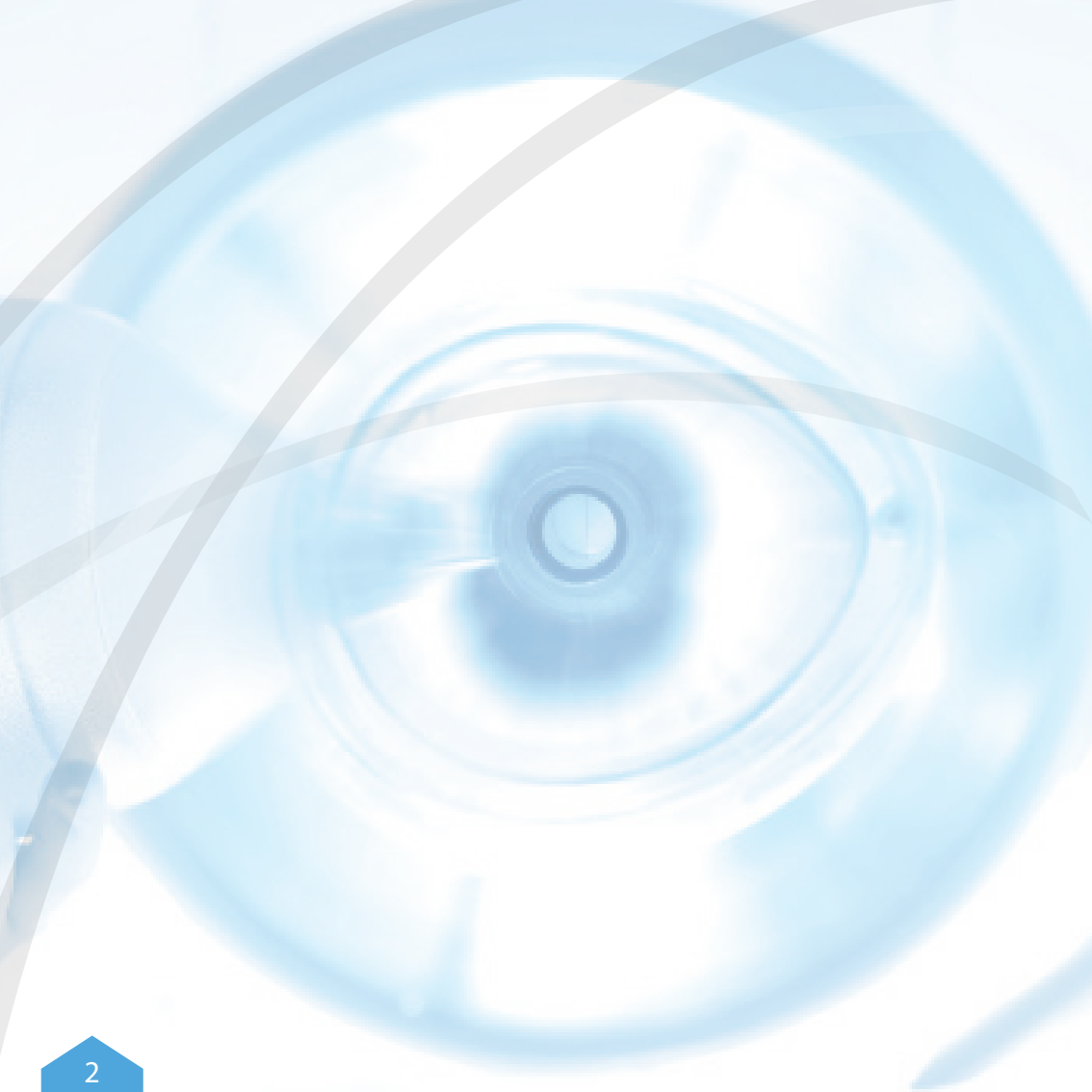
ANÄSTHESIE BEI PATIENTEN MIT DUCHENNE-BECKER MUSKELDYSTROPHIE

Ein Leitfaden für Fachärzte

Duchenne Parent Project aps



ANÄSTHESIE BEI PATIENTEN MIT DUCHENNE-BECKER MUSKELDYSTROPHIE

F. Racca
Abteilung Anästhesie und Reanimation 1 ASO Alessandria

Patienten mit Duchenne-Muskeldystrophie (DMD) und Duchenne Becker Muskeldystrophie (BMD) sind für die Anästhesie Risikopatienten, sowohl aufgrund der pathophysiologischen Fehlbildungen von Herz und Atmungssystem, die diese Krankheit mit sich bringt, als auch, weil einige bei der Anästhesie eingesetzte Pharmaka gefährliche pathologische Prozesse auslösen können. Da die Überlebensrate von DMD-Patienten in den letzten Jahren bedeutend gestiegen ist, ergibt sich bei diesen Patienten auch häufiger die Notwendigkeit eines chirurgischen Eingriffes, bei dem es eine Anästhesie bzw. Sedierung braucht. Die vorliegenden Empfehlungen gehen auf die spezielle Situation von DMD- und BMD-Patienten ein und wurden von den Empfehlungen für Anästhesie und perioperative Behandlung von Patienten mit neuromuskulären Krankheiten abgeleitet. Diese Empfehlungen wurden auf der **Consensus Conference** vom Oktober 2011 in Turin vorgestellt, welche mit der Unterstützung von SIAARTI (Società Italiana di Anestesia Analgesia Rianimazione e Terapia Intensiva) und AIM (Associazione Italiana Miologia) organisiert wurde.

Sie wurden neuerdings in der wissenschaftlichen Fachzeitschrift **Minerva Anestesiologica**[1] veröffentlicht. Der Evidenzgrad und die Bedeutung der Empfehlungen sind nach GRADE-System ausgedruckt. Die Empfehlungen für Anästhesie und perioperative Behandlung von DMD- und BMD-Patienten sind in drei Abschnitte unterteilt: prä-operative Bewertung und Management, intra-operatives Management und post-operatives Management.

PRÄOPERATIVE BEURTEILUNG UND BEHANDLUNG

Alle Patienten mit Verdacht auf oder mit sicherer Diagnose von DMD und BMD gelten als Hochrisikopatienten für akute Rhabdomyolyse und maligne Hyperthermie[1].

Bei allen DMD-und BMD-Patienten wird eine aktuelle Bewertung der Lungenfunktion dringend empfohlen, ausserdem die Durchführung von Rx-Thorax, Spirometrie, Husten-Spitzenfluss, $SatO_2$, Blutgasuntersuchung falls die $SatO_2$ in der Umweltluft < 95% liegen; nächtliche Atemuntersuchung, falls Anzeichen/Symptome von nächtlichen Apnoen oder nächtlicher Unterbeatmung vorhanden sind. Diese Empfehlung gilt auch für nicht symptomatische Patienten, um das Risiko von Atemkomplikationen und die Notwendigkeit einer spezifischen intra- und post-

operative Behandlung einzuschätzen[1]. Sollte die Diagnostik zuhause nicht möglich sein, ist eine präoperative, stationäre Aufnahme berechtigt.

Alle DMD- und BMD-Patienten mit eingeschränkter Atemreserve und/oder insuffizientem Husten (siehe Tabelle 1) sollten während der präoperativen Phase in der Benutzung der nicht-invasiven Beatmung und/oder im manuell oder mechanisch assistierten Husten unterwiesen werden. Während der intraoperativen Phase sollten bei den Patienten diese Techniken angewandt werden, wenn die Anästhesie als lokal-regionale Anästhesie oder als Sedierung durchgeführt wird. Auf jedem Fall müssen diese Techniken in der post-operativen Phase[1] zur Anwendung kommen. Bei einigen pathologischen Zuständen (nicht drainierter Pneumothorax, bullöses Emphysem, vorheriges Lungen-Barotrauma, wiederkehrender Pneumothorax, schwere Herzerkrankungen, erhöhter Hirndruck) muss das Nutzen-Risiko-Verhältnis in der Anwendung des Cough-Assist-Gerätes abgewogen werden. Sollte bei diesen Patienten das Gerät eingesetzt werden, ist die Anwendung von niedrigeren Druckwerten und eine konstante klinische und instrumentelle Kontrolle empfehlenswert.

Die Anleitung zur Benutzung des Ventilators und des Cough-Assist-Geräts erfordert eine von Patient zu Patient unterschiedliche Zeit. Außer im Falle von Notoperationen, sollte vor dem Eingriff der erfolgreiche Verlauf der Anleitung belegt werden.

TABELLE 1. Parameter für eine bedeutende Atemstörung, welche therapeutische Maßnahmen in der intra- und/oder postoperativen Phase erfordern

ATEMSTÖRUNG	THERAPEUTISCHE MAßNAHMEN
Forcierte Vitalkapazität < 50% (beim Kind <60%) des vorausgesagten Wertes, nur wenn der Patient in der Lage ist, die Untersuchung zuverlässig durchzuführen.	Unterweisung in die nicht-invasive Beatmung
Hyperkapnie am Tag ($PaCO_2$>45mmHg[3])	
Bedeutende nächtliche Hyperkapnie ($ETCO_2$ o. $PtcCO_2 \geq$ 50mmHg für mehr als 10% des Schlafs o. $PtcCO_2 \geq$ 50mmHg für mind. 5 Minuten hintereinander[4])	
Bedeutender nächtlicher Sättigungsabfall (SpO_2 <90% für mehr als 10% des Schlafs o. $SpO_2 \leq$ 90% für mind. 5 Minuten hintereinander o. >4 Episoden von SpO_2 <92% o. SpO_2-Abfall von mind. 4% pro Schlafstunde[4])	
Bedeutende Apnoen im Schlaf (der Apnoe-Hypoapnoe-Index liefert unseres Wissen keinen Cut-Off-Wert für Schlafapnoen. Einige Autoren empfehlen, bei DMD-Patienten nicht-invasive Beatmung einzusetzen, wenn der AHI>10_4 ist. Andere empfehlen, bei Hochrisiko-Patienten den geplanten operativen Eingriff auf die Zeit nach der Unterweisung in die CPAP-Beatmung zu verschieben[11,12].	

TABELLE 1. Instrumentelle Hinweise auf bedeutende Atemstörung, welche therapeutische Maßnahmen in der intra- und/oder postoperativen Phase erfordern

ATEMSTÖRUNG	THERAPEUTISCHE MAßNAHMEN
Instrumentelle Hinweise auf Husteninsuffizienz:	
Husten-Spitzfluss < 270l/min (Erwachsener-Jugendlicher: nur, wenn der Patient in der Lage ist, die Untersuchung zuverlässig durchzuführen) **MEP< 60** cmH_2O nur, wenn der Patient in der Lage ist, die Untersuchung verlässlich durchzuführen. **Anamnestische kriterien für Kinder**	**Unterweisung in den manuell und/oder mechanisch assistierten Husten**

Legende: ETO: entidale PCO_2), $PtcCO_2$ transcutane PCO_2, $SpCO_2$: Sättigung in der Pulsoxymetrie, MEP: maximaler Expirationsdruck, AHI: Apnoe-Hypoapnoe Index

Bei allen DMD- und BMD-Patienten ist das Herz-Kreislauf-System potentiell in Mitleidenschaft gezogen. Häufigste Kardiopathie ist die dilatative Kardiomyopathie, doch es sind auch Erregungsleitungsstörungen und Arhythmien möglich. Aus diesem Grund sollte bei diesen Patienten die Herzfunktion einer aufmerksamen Untersuchung unterzogen werden: EKG und Echokardiographie bei allen Patienten; Holter-EKG, wenn Anzeichen oder Symptome von Arhythmie vorhanden sind. Eine bestehende kardiologische Therapie muss vor einer Anästhesie oder Sedierung optimiert werden[1].

Die Untersuchung der Atem- und Herzfunktion sollte nicht älter als ein Jahr sein. Je nach Grad der Organfunktionsstörung und dem klinischen Zustand des Patienten kann eine erneute aktuelle Einschätzung des Patienten notwendig sein.

Alle DMD-Patienten mit schweren Herzfunktionsstörungen sollten ein intra- und post-operatives Monitoring mit invasiver Messung des arteriellen und des zentralvenösen Blutdrucks erhalten[1]. Bei schwerwiegender Störung der Ejektionsfraktion wäre auch eine Überprüfung des Herzminutenvolumens wünschenswert.

Der Ernährungszustand der Patienten sollte vor dem chirurgischen Eingriff optimal sein. Bei Mangelernährung kann nämlich die Heilung der chirurgischen Wunden in Mitleidenschaft gezogen werden. Die Mangelernährung kann auch die Husten- und Atemeffizienz verschlechtern[1].

Bei Patienten, die eine chronische Steroidtherapie erhalten, kann es notwendig sein, Kortison während der intraoperativen Phase zu verabreichen, um eine akute surrenale Insuffizienz zu vermeiden[1,5,6].

Bei der prä-operativen anästhesiologischen Visite muss auch an die Möglichkeit einer schwierigen Intubation gedacht werden. DMD-Patienten können nämlich eine verkleinerte Mundöffnung, bzw. Makroglossie oder eine eingschränkte Mobilität der Halswirbelsäule aufweisen. In solchen Fällen muss die Intubation unter Berücksichtigung der für Erwachsene[7] und Kinder[8] beschriebenen Leitlinien zum Management von schwierigen Luftwegen durchgeführt werden.

Bei DMD-und BMD-Patienten kann es schwierig sein, einen Venenzugang zu legen. Das Legen einer Kanüle in einer tiefen peripheren Vene kann durch den Einsatz der Sonografie erleichtert werden. Sollte ein zentralvenöser Zugang nötig

sein, ist beim Legen ebenfalls die Technik der Sonographie-geleiteten Kanülierung vorzuziehen[1].

Es ist immer sehr wichtig, mit dem Patienten und der Familie vor dem Eingriff das Nutzen-Risiko-Verhältnis des vorgeschlagenen chirurgischen Eingriffs zu erörtern[1].

INTRAOPERATIVE BEHANDLUNG

Der Einsatz von halogenierten Inhalationsanästhetika und von Suxamethonium ist bei DMD-und BMD-Patienten absolut zu vermeiden.

Sollte ein Venenzugang schwierig sein, halten einige Autoren die kurzfristige Verabreichung von Inhalationsanästhetika auch bei DMD- und BMD-Patienten für risikofrei, während die Teilnehmer an der Consensus Conference in Turin in solchen Fällen die intramuskuläre oder orale Verabreichung von Ketamin[1] empfehlen.

Bei allen DMD-und BMD-Patienten ist die Verwendung von halogenierten Inhalationsanästhetika zu vermeiden. Die Allgemeinanästhesie muss durch

Infusion durchgeführt werden (totale intravenöse Anästhesie, TIVA)[1].

Bei allen DMD- und BMD-Patienten kann der Einsatz von nicht depolarisierendem Curare eine anhaltende neuromuskuläre Blockade bedingen, daher sollte der Einsatz von Curare möglichst vermieden werden[1]. Sollte deren Einsatz dennoch nicht vermeidbar sein, sollte deren Dosis reduziert und in die Wirkung titriert werden. Die neuromuskuläre Funktion sollte ständig unter Kontrolle gehalten werden und die Wirkung des Curare sollte am Ende der Anästhesie durch einen Antagonisten aufgehoben werden[1]. Die Anwendung von Sugammadex bei DMD- und BMD-Patienten vermeidet das Risiko einer post-operativen fortbestehenden Muskellähmung[1,10].

POSTOPERATIVE BEHANDLUNG

Die post-operative Überwachung in einer Intensivstation sollte bei allen DMD- und BMD-Patienten erfolgen, die eine der folgenden Situationen aufweisen:

- Schwere Herzinsuffizienz
- Beschränkte Atemreserve (siehe Tabelle 1)
- Bedeutende Husteninsuffizienz (siehe Tabelle 1)
- Bedeutende Schluckstörungen
- Intraoperativer Einsatz von Muskelrelaxantien (außer, wenn am Ende der Anästhesie Sugammadex eingesetzt wird)
- Endovenöse Morphininfusion in der post-operativen Phase zur Schmerzkontrolle[1].

Eine angemessene postoperative Schmerzkontrolle ist grundlegend, um die schmerzbedingte Hypoventilation zu vermeiden, vor allem nach Thoraxchirurgie, Oberbauchchirurgie oder Neurochirurgie[1].

- Alle zu Hause beatmeten DMD-Patienten sollten auch in der postoperativen Phase beatmet werden[1].

- Nach der Extubation müssen alle DMD- und BMD-Patienten mit eingeschränkter Atemreserve und/oder mit Husteninsuffizienz entsprechend des Protokolls, welches den Einsatz von nichtinvasiver Beatmung und manuell oder mechanisch assistiertem Husten vorsieht, behandelt werden[1,12]. Besagtes Protokoll sieht gleichzeitig vor, dass die Extubation nur bei Erreichung einer optimalen Kontrolle der bronchialen Sekretion und bei normaler Sauerstoffsättigung ($Sa0_2$>95%) bzw. nach Erreichen der präoperativen Sauerstoffwerte in der Umgebungsluft durchzuführen ist [1,12].

- Alle DMD- und BMD-Patienten mit beschränkter Atemreserve und/oder Husteninsuffizienz sollten einer angemessenen Kontrolle der CO_2-Werte unterzogen werden, vor allem, wenn sie nicht mit Raumluft beatmet werden (FiO_2>0,21)[1].

SCHLUSSFOLGERUNG

DMD-und BMD-Patienten sind, was intra-und postoperative Komplikationen betreffen, als Hochrisikopatienten anzusehen. Vor, während und nach jeder Anästhesie oder Sedierung bei chirurgischen Eingriffen müssen diese Patienten aggressiv und interdisziplinär behandelt werden. Die Behandlung muss in Krankenhäusern erfolgen, wo angemessene technologische Ressourcen und entsprechende Personalressourcen konstant verfügbar sind und wo viel Erfahrung in der Behandlung von Patienten mit neuromuskulären Erkrankungen besteht.

Bibliographische

1. Racca F, Mongini T, Wolfler A et al. Recommendations for Anesthesia and Perioperative management of patients with neuromuscular disorders Minerva Anestesiol. 2013; 79:419-33.
2. Guyatt GH, Oxman AD, Vist GEet al. GRADE: an emerging consensus on rating quality of evidence and strength of recommendations. BMJ. 2008 Apr 26;336(7650):924-6.
3. Hull J, Aniapravan R, Chan E, Chatwin M, Forton J, Gallagher J, Gibson N, Gordon J, Hughes I, McCulloch R, Russell RR, Simonds A. British Thoracic Society guideline for respiratory management of children with neuromuscular weakness Thorax 2012;67:i1ei40.
4. Bushby K, Finkel R, Birnkrant D J, et al (2010) "Diagnosis and management of Duchenne muscular dystrophy, part 2: implementation of multidisciplinary care" Lancet Neurol 9(2): 177-189
5. Marik PE, Varon J. Requirement of perioperative stress doses of corticosteroids: a systematic review of the literature. Arch Surg. 2008 Dec;143(12):1222-6.
6. Yong SL, Marik P, Esposito M, Coulthard P. Supplemental perioperative steroids for surgical patients with adrenal insufficiency. Cochrane Database Syst Rev. 2009(4):CD005367.
7. Petrini F, Accorsi A, Adrario E et al. Recommendations for airway control and difficult airway management. Minerva Anestesiol. 2005 Nov;71(11):617-57.
8. Frova G, Guarino A, Petrini F, et al. Recommendations for airway control and difficult airway management in paediatric patients. Minerva Anestesiol. 2006 Sep;72(9):723-48.
9. Veyckemans F. Can inhalation agents be used in the presence of a child with myopathy? Curr Opin Anaesthesiol. 2010 Jun;23(3):348-55.
10. de Boer HD, van Esmond J, Booij LH, Driessen JJ. Reversal of rocuronium-induced profound neuromuscular block by sugammadex in Duchenne muscular dystrophy. Paediatr Anaesth. 2009 Dec;19(12):1226-8.
11. Bonsignore MR Surgical and anaestesia risk assessment. in Respiratory Sleep Medicine ERS Handbook. Editors Simonds AK and de Backer W; pagine 111-114.
12. Bach JR, Goncalves MR, Hamdani I, Winck JC. Extubation of patients with neuromuscular weakness: a new management paradigm. Chest. 2010 May;137(5):1033-9.

Projekt "Gesundheitserziehung für Patienten mit neuromuskulären Erkrankungen", finanziert von der Autonomen Provinz Bozen-Südtirol im Sinne des LG.7/2001 Art.81

AUTONOME PROVINZ BOZEN - SÜDTIROL
Abteilung Gesundheit

PROVINCIA AUTONOMA DI BOLZANO - ALTO ADIGE
Ripartizione Salute

Duchenne Parent Project aps

Parent Project aps
Via Pietro de Francisci, 36 – 00165 Roma
Tel. 06-66182811 – fax 06-66188428
www.parentproject.it •associazione@parentproject.it