

Anästhesiologische Aspekte bei Patienten mit Erkrankungen der neuromuskulären Einheit*

Anaesthetic aspects in patients with disorders of the neuromuscular unit

T. Münster und H. J. Schmitt

Anästhesiologische Klinik, Universitätsklinikum Erlangen (Direktor: Prof. Dr. Dr. h.c. J. Schüttler)



Die Zertifizierung der Fortbildung anhand von Fortbildungsbeiträgen in unserer Zeitschrift können alle Mitglieder von DGAI und BDA nutzen. Je Fortbildungsbeitrag ist ein Satz von Multiple-choice-Fragen zu beantworten. Entsprechend den Bewertungskriterien der Bundesärztekammer erhalten Sie einen Fortbildungspunkt, wenn Sie mindestens 70% der Fragen zutreffend beantwortet haben. Ab 90% richtiger Antworten erhalten Sie zwei Fortbildungspunkte. Die richtigen Antworten werden unmittelbar nach Einsendeschluss in dieser Zeitschrift bekanntgegeben. Die Fortbildungszertifikate werden nach Ende jeden Kalenderjahres von der Landesärztekammer Westfalen-Lippe ausgestellt. Die Fortbildungspunkte werden auch von den anderen Ärztekammern, gemäß den jeweiligen Bestimmungen, anerkannt. Für Nutzer des Online-Verfahrens (<http://cme.anaesthesisten.de>) ist die Zertifizierung kostenfrei.

► **Zusammenfassung:** Unter dem Oberbegriff „Neuromuskuläre Erkrankung“ fasst man eine heterogene Gruppe von Krankheiten zusammen. Allen gemeinsam ist eine Schwäche der Skelettmuskulatur. Die zugrunde liegenden Pathomechanismen jedoch sind höchst unterschiedlich. Es liegt in jedem Fall eine Störung der neuromotorischen Einheit vor. Dabei können motorische Neurone, periphere Nerven, die motorische Endplatte oder die Muskelzellen betroffen sein. Als Ursache findet man neben genetischen Defekten metabolische Störungen, entzündliche Reaktionen, autoimmunologische Vorgänge oder paraneoplastische Syndrome. Für den Anästhesisten stellt die Gruppe der „Neuromuskulären Erkrankungen“ eine Herausforderung dar. Zwar sind die Erkrankungen selten, sie haben allerdings eine hohe Rate perioperativer Komplikationen. Sie weisen neben der offensichtlichen Schwäche der Skelettmuskulatur spezifische Mitbeteiligungen anderer Organsysteme auf. Im Vordergrund stehen dabei respiratorische und kardiale Funktionsstörungen. Insbesondere die Wahl des Muskelrelaxans, die Verwendung volatiler Anästhetika oder die Durchführbarkeit von Regionalanästhesien müssen für jede Erkrankung spezifisch erörtert werden.

Für ein optimales anästhesiologisches Management ist es wichtig, die genaue Diagnose und den zugrunde liegenden Pathomechanismus zu kennen und zu verstehen. Die simple Klassifikation als „Neuromuskuläre Erkrankung“ ist irreführend und bei der Wahl des anästhesiologischen Vorgehens wenig hilfreich.

► **Schlüsselwörter:** Neuromuskuläre Erkrankung – Anästhesie – Anästhesiologisches Management – Präoperative Evaluation.

► **Summary:** The term “neuromuscular disorders” comprises a heterogeneous group of diseases. A

feature common to all is wasting and weakness of the skeletal muscle. However, the underlying pathomechanisms differ greatly. In every case there is a dysfunction of the neuromotor system with possible involvement of the motor neuron, peripheral nerves, the motor endplate or the muscle cells. The underlying cause may be a genetic defect, a metabolic disturbance, inflammatory reactions, autoimmunological processes or paraneoplastic syndromes.

For the anaesthesiologist management of patients with “neuromuscular disorders” represents a major challenge. Although rare diseases they are associated with a high rate of perioperative complications. In addition to the obvious weakness of the skeletal muscle they also manifest specific involvement of different organ systems. Most importantly, dysfunction of respiratory and cardiac systems must be evaluated. In particular the choice of muscle relaxant, the application of volatile anaesthetics and the feasibility of regional anaesthesia must be discussed on an individual basis.

To optimise perioperative management of these patients it is important to know the exact diagnosis and to understand the underlying pathomechanism. Classification simply as “neuromuscular disorder” is misleading, and for the choice of anaesthetic procedure unhelpful.

► **Keywords:** Neuromuscular Disorder – Anaesthesia – Anaesthetic Management – Preoperative Evaluation.

1. Einführung

Unter dem Oberbegriff „Neuromuskuläre Erkrankung“ (NME) wird traditionell eine Vielzahl von

* Rechte vorbehalten

► Krankheiten unterschiedlichster Pathogenese zusammengefasst, die jedoch alle ein ähnliches klinisches Erscheinungsbild aufweisen, nämlich eine Schwäche der Skelettmuskulatur. Allen „NME“ liegt eine Störung der neuromotorischen Einheit zugrunde. Die Erkrankung kann motorische Neurone, periphere Nerven, die motorische Endplatte oder Muskelzellen betreffen (Abb. 1). Je nach zugrunde liegender Ursache unterscheiden sich die Erkrankungen durch Ort und Ausprägung der Muskelschwäche, Mitbeteiligung anderer Organe, Manifestationsalter, Progredienz und Gesamtprognose. Die zugrunde liegenden Ursachen sind vielfältig. Neben genetischen Defekten (Muskeldystrophie Duchenne (DMD), Myotonia dystrophica, Charcot-

Marie-Tooth-Erkrankung (CMT)) basieren die Erkrankungen auf ganz unterschiedlichen Ätiologien, wie Entzündungen (Guillan-Barre-Syndrom), autoimmunologischen Reaktionen (Myasthenia gravis (MG)), metabolischen Imbalancen (Polyneuropathien) oder paraneoplastischen Syndromen (Lambert-Eaton-Syndrom (LES)). Der Beginn der spezifischen Erkrankungen variiert sehr und reicht vom Neugeborenenalter bis ins mittlere Lebensalter. Ebenso variiert auch eine Mitbeteiligung anderer Organe außerordentlich stark. Für die Anästhesie von besonderer Bedeutung ist hierbei eine Mitbeteiligung des Herzens, sei es nun als Störung der Reizleitung oder als Beeinträchtigung der Herzmuskelfunktion [1,2]. Dies kann sich klinisch als maligne Herzrhythmus-

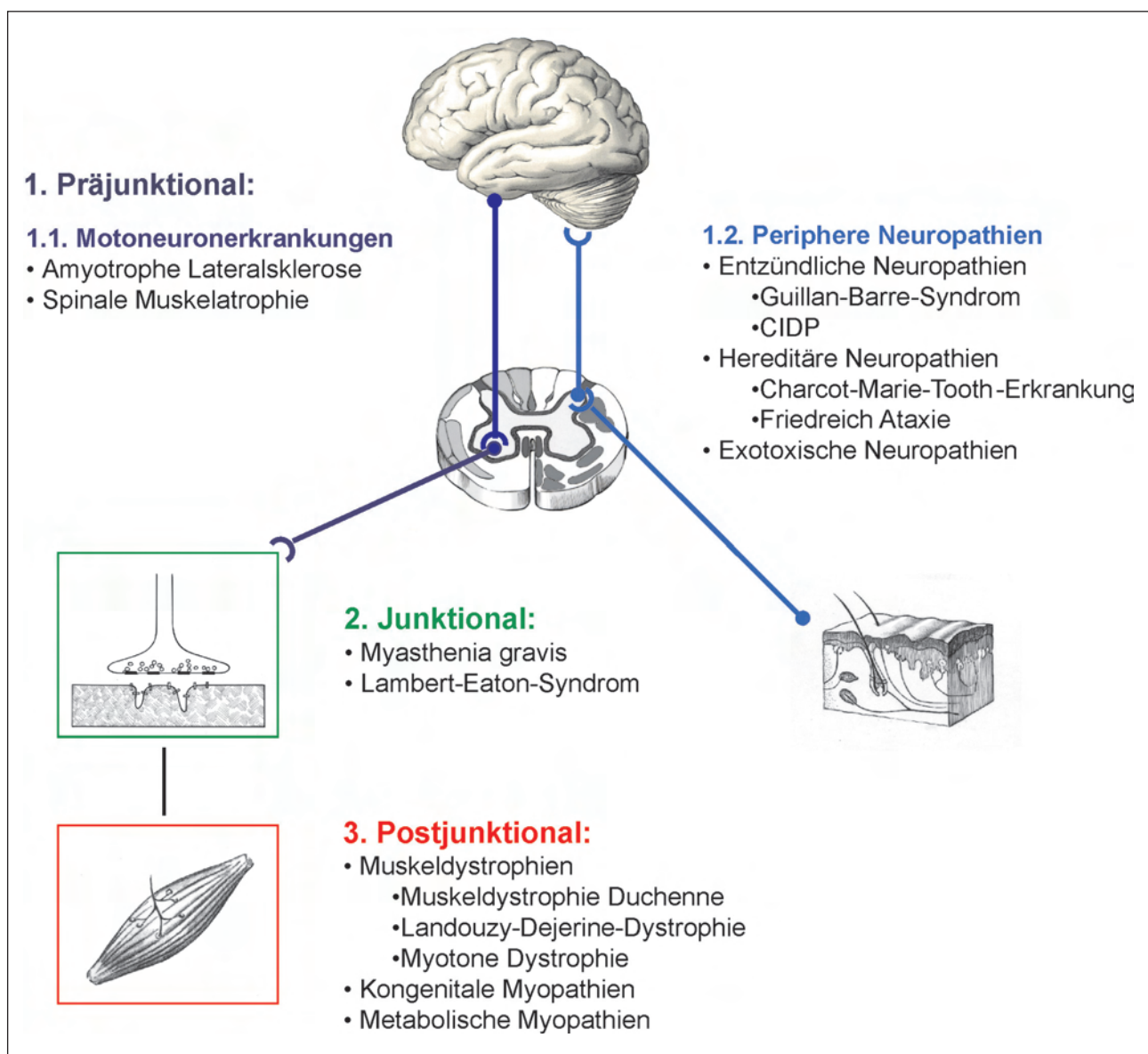


Abb. 1: Systematik der neuromuskulären Erkrankungen in Bezug auf den anatomischen Ort der Schädigung.

► störung (Myotonia dystrophica, Friedreich-Ataxie) oder als schwere Kardiomyopathie (DMD) präsentieren. Eine gestörte Funktion der Atmung findet sich ebenfalls häufig [3]. So sind die Vitalkapazität oft reduziert und der Hustenstoß insuffizient.

Des Weiteren finden sich Fälle einer Mitbeteiligung von einzelnen Hirnnerven (MG, Amyotrophe Lateralsklerose (ALS)) oder auch des gesamten autonomen Nervensystems. In diesen Fällen kann unter Umständen ein erhöhtes Aspirationsrisiko bestehen, es kann aber auch die normale Kreislaufreaktion insgesamt beeinträchtigt sein. Neben der motorischen Entwicklungsverzögerung findet man bei einigen NME auch eine geistige Retardierung [4]. So weisen etwa 20 % der DMD-Kinder einen IQ kleiner 70 auf. Insgesamt bleibt festzuhalten, dass es eine sehr weite Spannbreite bei der Mitbeteiligung verschiedenster Organe gibt. Die einzelnen Krankheitsbilder zeigen mitunter eine große interindividuelle Variabilität, in Einzelfällen kann es sich um sehr komplexe Syndrome handeln.

Für den Anästhesisten stellt die Gruppe der neuromuskulären Erkrankungen in vielerlei Hinsicht eine Herausforderung dar. Einerseits handelt es sich um seltene Erkrankungen [5,6], mit denen der Anästhesist nur sporadisch zu tun hat. Andererseits jedoch finden sich in der Literatur nach wie vor – leider – nicht selten Berichte über schwerwiegende Komplikationen im Rahmen einer Narkose bei diesem Patientenkollektiv [7-10]. Dabei reicht das Spektrum der Komplikationen von hyperkaliämisch induzierten Herzstillständen, Rhabdomyolysen mit Nierenversagen, malignen Herzrhythmusstörungen, dekompensierter Herzinsuffizienz bis hin zur postoperativen pulmonalen Insuffizienz. Dies macht verständlich, dass nach wie vor bei Anästhesisten, die in ihrer Routine selten oder nie mit diesen Krankheiten konfrontiert werden, eine gewisse Unsicherheit und vielleicht auch Unbehagen an den Tag tritt, wenn ein Patient mit einer NME betreut werden muss. Erschwerend kommt hinzu, dass bei einer großen Zahl von Patienten die erste Narkose vor Diagnosestellung der NME stattfindet [11,12].

Entscheidend für eine Minimierung des Patientenrisikos ist einmal eine exakte Diagnosestellung (soweit möglich) und zum anderen – abhängig von der Diagnose oder auch Verdachtsdiagnose – ein krankheitsspezifisches anästhesiologisches Vorgehen. Das heißt, es reicht nicht eine Diagnose wie „das Kind leidet an einer NME“. Entscheidend ist eine krankheitsspezifische präoperative Evaluierung, die möglichst die Kausalität der NME offenlegt. Basierend auf einer solchen sorgfältigen Evaluierung, kann das optimale perioperative Management gewählt werden, welches im Einzelfall ganz unter-

schiedlich sein kann. Als Beispiel soll hier die Frage der Verwendung von Succinylcholin (Suc) angeführt werden. Bei einigen NME wie DMD oder Myotonia dystrophica ist die Gabe von Suc streng kontraindiziert, während es bei der MG beispielsweise eine durchaus bewährte Alternative sein kann.

Wichtigstes Instrument der präoperativen Evaluierung ist die Anamnese. Hierbei ist möglichst neben der genauen Diagnose der Grad der körperlichen Beeinträchtigung und eine Mitbeteiligung anderer Organe zu eruieren. Von der Erstuntersuchung abhängig sind gegebenenfalls weitere präoperative diagnostische Maßnahmen [13]. Die Wahl des Anästhesieverfahrens richtet sich nach der spezifischen Erkrankung.

Zur besseren Übersicht wird im Folgenden dieses Beitrages die Gruppe der NME unterteilt nach dem Ort der primären Störung in präjunktionale, junktionale und postjunktionale Erkrankungen. Es werden die wichtigsten pathophysiologischen Veränderungen erläutert und ihre Bedeutung für das anästhesiologische Management besprochen. Aufgrund der großen Zahl der NME ist es nicht möglich, in dieser – begrenzten – Übersicht alle NME zu besprechen. Aus den einzelnen Formenkreisen werden exemplarisch die häufigsten und wichtigsten Erkrankungen ausgewählt. Dabei wird auf einige zu den NME gehörende Störungen wie Guillain-Barre-Syndrom, Multiple Sklerose, Rückenmarksverletzungen, Glykogenspeicherkrankheiten und andere nicht eingegangen. Eine Übersicht findet sich in der [Tabelle 1](#). Die Maligne Hyperthermie (MH) ist an anderen Stellen ausführlich besprochen [14,15] und findet hier ebenfalls keine Berücksichtigung.

2. Präjunktionale Störungen

Präjunktionale Störungen umfassen alle Erkrankungen, die mit einer Denervierung der dazugehörigen Muskulatur einhergehen. Dazu gehören organische Ursachen wie Erkrankungen der Motoneurone, der peripheren Nerven oder Rückenmarksverletzungen genauso wie die funktionelle Denervierung bei Immobilisation.

Die Denervierung führt zu einer verminderten Freisetzung von Acetylcholin (ACh) und zu strukturellen Veränderungen der motorischen Endplatte mit charakteristischen Auswirkungen auf die neuromuskuläre Übertragung. Die Clusterbildung der nikotinergen Acetylcholinrezeptoren (nAChR) an der motorischen Endplatte nimmt ab. Im Rahmen der Regeneration kommt es zur extrajunktionalen Ausbreitung der nAChR und zum Austausch der adulten gegen die fetale Form. Die fetalen AChR sind zwar ►

Tab. 1: Anästhesiologische Aspekte bei ausgewählten neuromuskulären Erkrankungen im Überblick.

Erkrankung	Inzidenz	Präoperative Evaluation ^{a,b}	Injektions-anästhetika	Volatile Anästhetika ^{c,d}	Regional-anästhesie	Succinyl-cholin	NDMR	ChE-I	Cave
Präjunktionale Störungen									
Motoneuronerkrankungen									
Amyotrophe Lateralsklerose	1:100.000	Lufu	ja	ja	ja	nein	D ↓, R ↑ ↑	(ja)	
Spinale Muskelatrophie	1:10.000	Lufu	ja	ja	ja	nein	D ↓, R ↑ ↑	(ja)	
Periphere Neuropathien									
Entzündliche Polyneuropathien									
Guillain-Barre-Syndrom	1:50.000	Lufu, EKG	ja	ja	(nein)	nein	D ↓, R ↑ ↑	?	Dysautonomie, AV-Block (SM)
CIDP	1:100.000	EKG, Lufu, Echo	ja	ja	(nein)	nein	D ↓, R ↑ ↑	?	
Hereditäre Polyneuropathien									
Charcot-Marie-Tooth-Erkrankung	1:2500	ja	ja	ja	ja	(nein)	ja, D ↔	ja	Barbiturate D ↓
Friedreich Ataxie	1:50.000	EKG, Echo	ja	ja	ja	(nein)	ja, D ↔	ja	
Exotoxische Polyneuropathien	1:1000	EKG, (Echo)	ja	ja	ja	(nein)	ja, D ↔	ja	
Junktionale Störungen									
Myasthenia gravis	1:20.000	Lufu, RōTx, E'lyte	ja	ja	ja	D ↑, R(↑)	D ↓, R ↑ ↑	ja	Cholinerge Krise nach ChE-I
Lambert-Eaton-Syndrom	(1:200.000)	Lufu	ja	ja	ja	D ↓ ↓, R ↑ ↑	D ↓ ↓, R ↑ ↑	k.W.	
Postjunktionale Störungen									
Muskeldystrophien									
Muskeldystrophie Duchenne	1:3.300	EKG, Lufu, Echo	ja, D ↑	nein	ja	nein	A ↑, R ↑ ↑	(ja)	
Landouzy-Dejerine-Dystrophie	1:20.000	Lufu	ja	nein	ja	nein	ja, D?	?	
Myotone Dystrophie	1:20.000	24h EKG, Lufu, Echo, E'lyte	ja, D ↓	nein	ja	nein	ja, D ↔	?	AV-Block (SM)
Kongenitale Myopathien									
Central Core Disease	?	EKG, Lufu, Echo	ja	nein	?	nein	ja, D ↔	?	Triggerfreie Anästhesie, MH
Multicore Disease	?	EKG, Lufu, Echo	ja	nein	?	nein	ja, D ↔	?	Triggerfreie Anästhesie, MH
Nemaline Myopathie	?	EKG, Lufu, Echo	ja	nein	?	nein	ja, D?	(ja)	

D = Dosis

EKG = Elektrokardiogramm

MH = Maligne Hyperthermie

↔ = Dosis unverändert gegenüber Patienten ohne NME

() = Literatur nicht eindeutig

^a Untersuchungen zusätzlich zu den für die Operation allgemein üblichen Untersuchungen^b Lufu in Abhängigkeit von Klinik und Krankheitsstadium^c Lachgas ist bei eingeschränkter kardialer Funktion aufgrund kardiodepressiver Effekte ungeeignet^d bei den peripheren Neuropathien sollte auf Lachgas wegen der potentiellen Nervenschäden verzichtet werden.

R = Recovery (Erholung)

A = Anschlagzeit

Echo = Echokardiographie des Herzens

E'lyte = Serumelektrolyte

?

Literatur nicht vorhanden oder zu gering, keine Aussage möglich

Untersuchungen zusätzlich zu den für die Operation allgemein üblichen Untersuchungen

Lufu in Abhängigkeit von Klinik und Krankheitsstadium

Lachgas ist bei eingeschränkter kardialer Funktion aufgrund kardiodepressiver Effekte ungeeignet

bei den peripheren Neuropathien sollte auf Lachgas wegen der potentiellen Nervenschäden verzichtet werden.

Lufu = Lungenfunktion

SM = Schrittmacher

↓ = Dosis erniedrigt

nein = Medikament nicht anzuwenden

k.W. = keine Wirkung

► resistenter gegenüber Suc, aber ihre Ionenleitfähigkeit ist höher. Diese Konstellation führt zusammen mit der durch die extrajunktionale Verbreitung gestiegenen Anzahl an Rezeptoren zu einer massiven Kaliumfreisetzung nach Gabe von Suc. Die resultierende Hyperkaliämie führt zu Arrhythmien bis hin zum Herzstillstand mit hoher Mortalität. Das Ausmaß der Hyperkaliämie ist von der Masse der betroffenen Muskulatur abhängig. Die Umbauvorgänge beginnen in der Regel etwa 48 Stunden nach einer Dener-vierung. Im Falle reversibler Ursachen halten sie bis zu einem Jahr an [16-18].

2.1 Degeneration der Motoneurone

Zur Gruppe von Erkrankungen, bei denen es zu einer Degeneration der Motoneurone kommt, gehören im Wesentlichen die amyotrophe Lateralsklerose (ALS) und die spinale Muskelatrophie (SMA). Sie sind beide durch Muskelschwäche und -schwund gekennzeichnet. Dabei kommt es zum Untergang des ersten, des zweiten oder beider motorischer Neurone und somit zum Ausbleiben der Innervation der Muskulatur. Die sensorischen Nerven sind dabei nicht betroffen. Das anästhesiologische Management ist bei diesen Erkrankungen gleich, wobei das Hauptproblem die Frage der Muskelrelaxation und die Durchführung von Regionalanästhesien betrifft.

2.1.1 Amyotrophe Lateralsklerose (ALS)

Die ALS ist eine degenerative Erkrankung der Motoneurone des zentralen Nervensystems. Dabei können der motorische Kortex, der Hirnstamm und die Vorderhornzellen des Rückenmarkes betroffen sein. Neben den sensorischen Nervenfasern sind auch die extraokkulären Augenmuskeln und die sakrale parasympathische Innervation (Blasen- und Darmsphinkter) ausgespart.

Die ALS ist eine Erkrankung des Erwachsenen. Der Gipfel des Erkrankungsbeginns liegt zwischen dem 40. und 50. Lebensjahr, wobei eine familiäre Vererbung eher die Ausnahme ist. Die Diagnosestellung erfolgt durch die klinische Untersuchung und eine Elektromyographie (EMG). Dabei zeigen sich eine Verminderung der motorischen Einheiten und eine Erhöhung einzelner Muskelaktionspotentiale. Klinisch ist die ALS durch Atrophie und Schwäche der Muskulatur und das Auftreten von Muskelfaszi-kulationen gekennzeichnet. Dabei sind zu Beginn der Erkrankung oft nur einzelne Muskeln der Extre-mitäten betroffen, im weiteren Verlauf aber kommt es zu einer zunehmenden Generalisation. Früher oder später im Krankheitsverlauf werden auch die Hirn-nerven befallen und es kommt zu einer Bul-bärsymptomatik. Dies zeigt sich in Sprach- und Schluckstörungen.

Die ALS verläuft progressiv und führt in der Regel zum Tod durch pulmonale Komplikationen, auch weil diese Patienten einem erhöhten Aspirationsrisiko unterliegen [19].

2.1.2 Spinale Muskelatrophie (SMA)

Die SMA ist in der Regel eine autosomal rezessiv vererbte Degeneration des zweiten motorischen Neurons. Im Gegensatz zur ALS beginnt sie meist in den ersten Lebensjahren und verläuft rasch progredient. Die Schwäche und Atrophie betreffen zu über 90 % die proximale Muskulatur. Eine Mitbeteiligung des Hirnstammes ist möglich und führt vor allem zu Schluckstörungen. Andere Organsysteme sind nicht oder nur unwesentlich involviert. Die geistige Leistungsfähigkeit ist nicht eingeschränkt. Die Einteilung der SMA unterscheidet vier Formen, welche sich in Erkrankungsbeginn, Schwere und Ausprägung unterscheiden. Darauf soll hier aber nicht näher eingegangen werden [20].

2.1.3 Präoperative Evaluation

Das Wissen über die Anästhesie bei ALS und SMA bezieht sich auf nur wenige Einzelfallberichte. Entscheidend für das Risiko perioperativer Komplikationen sind das Ausmaß der Lungenfunktionseinschränkung und das Vorhandensein einer Bulbärsymptomatik. Erstere sollte in Abhängigkeit von der Klinik und dem Alter des Patienten durch die Durchführung einer Lungenfunktionsprüfung objektiviert werden [3,13]. Bei schlechter Lungenfunktion kann eine postoperative Nachbeatmung des Patienten notwendig sein. Das Vorhandensein einer Bulbärsymptomatik geht mit Schluckstörungen und erhöhtem Aspirationsrisiko einher.

2.1.4 Anästhesie

Für die Durchführung der Narkose stehen alle gängigen Medikamente und Verfahren zur Verfügung. So können sowohl eine Allgemeinanästhesie als auch regionale Verfahren durchgeführt werden. Bei der Allgemeinanästhesie können neben einer totalen intravenösen Anästhesie (TIVA) auch volatile Anästhetika zur Anwendung kommen [21,22]. Ein Zusammenhang mit der malignen Hyperthermie oder einer erhöhten Inzidenz an Rhabdomyolysen oder ähnlichen Komplikationen besteht nicht. In der Literatur finden sich einige Fallberichte von problemlosen rückenmarksnahen Regionalanästhesien [23,24]. Eine Verschlechterung der Erkrankung wurde in keinem Fall beobachtet. Es ist einzig darauf zu achten, dass die Höhe der Blockade die Atemhilfsmuskulatur nach Möglichkeit ausspart.

Die Verwendung von Muskelrelaxantien muss differenziert betrachtet werden. Suc ist aufgrund der ►

► bei Denervationen extrajunktionalen Ausbreitung von AchR kontraindiziert, da es zu schweren Hyperkaliämien mit konsekutiven Herzstillständen und Todesfällen kommen kann [16,25]. Die Gabe von NDMR ist möglich. Dabei ist sowohl für die ALS als auch für die SMA eine verlängerte Wirkdauer beschrieben [26]. Im Einzelfall sind die vorsichtige Titration und die kontinuierliche Überwachung der neuromuskulären Blockade dringend zu empfehlen. Die Antagonisierung mit Neostigmin als Cholinesteraseinhibitor (ChEI) ist ebenfalls erfolgreich beschrieben [27].

2.1.5 Postoperatives Management

In der postoperativen Phase gilt die Aufmerksamkeit der vollständigen Erholung der pulmonalen Funktion. In Einzelfällen kann eine längere Beatmung notwendig werden [28]. Von einer ambulanten Durchführung der Narkose ist abzuraten.

2.2 Periphere Neuropathien

Charakteristisch für die peripheren Neuropathien ist ein Mischbild aus motorischen, sensiblen und vegetativen Symptomen. Die Neuropathien zeigen sich meist distal und sind symmetrisch ausgeprägt. Ursache der Schädigung der Axone oder ihrer Myelinisierung können Infektionen, Autoimmunerkrankungen, erbliche Gendefekte oder auch Diabetes mellitus sein. Neben der oben erwähnten Problematik der Denervierung kommen bei diesen Erkrankungen oft vegetative Dysregulationen vor. Häufig findet man Magenentleerungsstörungen, Herzrhythmusstörungen und Orthostase.

Anästhesiologisch besonders interessant ist auch hier die Frage der Muskelrelaxation und der Durchführbarkeit von Regionalanästhesien.

2.2.1 Charcot-Marie-Tooth-Erkrankung (CMT)

Die CMT oder auch hereditäre motorisch-sensible Neuropathie bzw. peroneale Muskelatrophie ist die häufigste vererbte Erkrankung des peripheren Nervensystems. Sie umfasst eine heterogene Gruppe meist autosomal dominant vererbter, langsam progredient verlaufender Neuropathien [29]. Sie beginnen meist in der zweiten Lebensdekade und zeigen eine symmetrische Schwäche der distalen Beinmuskulatur. Im weiteren Verlauf können auch die Muskeln des Unterarmes und der Hand betroffen sein. Typischerweise manifestiert sich die CMT am Beginn mit einer Atrophie der Peroneasmuskulatur. Die Patienten haben atrophe Unterschenkel („Storchenbeine“) und zeigen einen Steppergang. Eine Behinderung des Gehens steht im Vordergrund, zumal es zusätzlich zur Atrophie der Muskulatur zu einem Verlust der Sensibilität und des Vibrations-

sinns kommt. Üblicherweise fehlen eine respiratorische, kardiale und zentrale Beteiligung, obgleich ein Befall der oberen Extremität auf eine Manifestation im respiratorischen System hinweisen kann. Eine Exazerbation während der Schwangerschaft ist möglich [30].

2.2.2 Friedreich-Ataxie

Die Friedreich-Ataxie ist der Prototyp progressiver Ataxien. Es kommt zu einer Degeneration der langen auf- und absteigenden Bahnen im Rückenmark inklusive einer Atrophie der Hinterhornganglien. Weiter sind auch das Kleinhirn, periphere Nerven, Herz und Kohlenhydratstoffwechsel betroffen. In der überwiegenden Zahl der Fälle findet sich ein autosomal rezessiver Erbgang. Die Erkrankung beginnt zwischen dem zehnten und 30. Lebensjahr. Das klinische Bild ist gekennzeichnet durch Ataxie, Atrophie, Schwäche und Spastik der Muskulatur. Hinzu kommen Dysarthrie, Nystagmus, eine hypertrophe Kardiomyopathie, ein Diabetes mellitus [31] und Herzrhythmusstörungen. Die Patienten entwickeln einen Hohlfuß und eine Kyphoskoliose; mehr als die Hälfte wird bis zum 20. Lebensjahr rollstuhlpflichtig. Limitierend für die Lebenserwartung sind meistens die kardialen Arrhythmien oder die Herzinsuffizienz [32].

2.2.3 Präoperative Evaluation

Die präoperative Evaluation folgt dem allgemein üblichen Vorgehen. Wichtig ist es, eine respiratorische oder kardiale Mitbeteiligung zu eruieren. Während dies bei der CMT selten ist [33], tritt bei der Friedreich-Ataxie häufig eine Kardiomyopathie auf [1]. Bei diesen Patienten sind vor allem im fortgeschrittenen Krankheitsstadium ein Elektrokardiogramm (EKG) und eine Echokardiographie erforderlich. Weiterhin ist eine genaue Dokumentation der Neurologie, vor allem bei geplanter Regionalanästhesie, aus forensischen Gründen sinnvoll.

2.2.4 Anästhesie

Die Durchführung der Narkose kann als Allgemein- oder Regionalanästhesie erfolgen. Sowohl für Patienten mit CMT als auch mit Friedreich-Ataxie gibt es Fallbeispiele unkomplizierter zentraler und peripherer Regionalanästhesien ohne Verschlechterung der neurologischen Symptome [33-36].

Bei der Durchführung einer Allgemeinanästhesie sind in der Literatur Erfahrungen mit volatilen und intravenösen Anästhetika beschrieben [33,37,38]. Dabei ist zu beachten, dass CMT-Patienten eine erhöhte Sensitivität gegenüber Thiopental aufweisen [39]. Die Anwendung von Lachgas bei diesen Patienten sollte kritisch diskutiert werden, da die theoretische Mög- ►

►lichkeit der Verschlechterung der Polyneuropathie besteht. Das Auftreten von Rhabdomyolysen oder MH-ähnlichen Symptomen ist nicht beschrieben. Die Gabe von Suc ist kontraindiziert, da es abhängig vom Ausmaß der beteiligten Muskeln zu mehr oder weniger schweren Hyperkaliämien kommen kann. Die Wirkung von NDMR ist mit Normalkollektiven vergleichbar, wobei verlängerte Wirkdauern im Einzelfall nicht ausgeschlossen werden können [38,40]. Die Frage der Antagonisierung der neuromuskulären Blockade (NMB) mit ChEI kann nicht abschließend beantwortet werden. Im Zweifel sollte der Nachbeatmung Vorrang gegeben werden. Generell besteht bei den Patienten mit CMT ein erhöhtes Risiko für Druckläsionen, so dass die intraoperative Lagerung besonders sorgfältig erfolgen muss [41].

2.2.5 Postoperatives Management

Im postoperativen Management sind neben den üblichen Kriterien die respiratorische und kardiale Funktion ausschlaggebend. Vor allem Patienten mit Friedreich-Ataxie bedürfen in Abhängigkeit von der kardialen Funktionsstörung möglicherweise einer intensivmedizinischen Überwachung. Bei CMT-Patienten ist eine ambulante Behandlung meist durchführbar, während dies bei Patienten mit Friedreich-Ataxie abhängig vom Ausmaß der kardialen Beteiligung eher die Ausnahme sein wird.

3. Junktionale Störungen

Bei der Gruppe der junktionalen Störungen handelt es sich um Erkrankungen, bei denen eine Störung der neuromuskulären Übertragung vorliegt. Zu den bekanntesten zählen die Myasthenia gravis (MG) und das Lambert-Eaton-Syndrom (LES). Andere angeborene oder erworbene myasthenische Syndrome sind sehr selten und werden im Weiteren nicht näher behandelt. Gemeinsames Merkmal ist die Muskelschwäche und eine stark erhöhte Empfindlichkeit gegenüber Muskelrelaxantien. Dabei kann es bei diesen Patienten auch durch eine Vielzahl anderer Medikamente zur akuten Dekompensation der Erkrankung kommen. Zu diesen Medikamenten zählen z. B. Aminoglykoside, Makrolide, β -Laktame, jodhaltige Kontrastmittel, Kalziumkanalblocker, β -Blocker, Lidocain und Phenytoin, da sie alle die synaptische Übertragung an der motorischen Endplatte modulieren können [42].

3.1 Myasthenia gravis (MG)

Patienten mit MG imponieren durch Muskelschwäche und starke Ermüdbarkeit, so dass die Symptome über den Tag stärker werden. Subjektiv

steht bei den meisten Patienten aber die Muskelschwäche im Vordergrund. Der Beginn der Erkrankung ist in der Regel zwischen dem zehnten und 40. Lebensjahr, mit einer Inzidenz von 3:100.000 und einer Präferenz für das weibliche Geschlecht (3:1). Initiales Symptom ist bei 40-80 % der Betroffenen eine Ptosis und das Auftreten von Doppelbildern. Erst im Verlauf folgen eine Beteiligung weiterer Hirnnerven mit Entstehung einer Bulbärsymptomatik und eine Schwäche der proximalen Extremitäten und der Halsmuskeln. Die Einteilung der Stadien erfolgt nach Ossermann.

Die MG ist eine Erkrankung der synaptischen Übertragung an der motorischen Endplatte, wobei bei 85 % der Patienten Antikörper (Ak) gegen nAChR nachweisbar sind. Dies führt neben einer Behinderung der Bindung von Ach an den Rezeptor auch zu einem gesteigerten Abbau von nAChR an der Endplatte. Dies führt im Ergebnis zu einer verminderten Anzahl von nAChR. Für das Vorhandensein extrajunktionaler AchR gibt es keine Hinweise. Eine wirkliche Kompetition zwischen Ak und Ach liegt nicht vor, da der Ak an einer anderen Bindungsstelle als das Ach bindet. Letztlich sind nicht alle kausalen Ursachen geklärt, da es weder inter- noch intraindividuelle Korrelationen des Ak-Titers mit der Schwere der Symptome gibt. Weiterhin findet sich ein vergleichbarer Ak-Befund zu 10 % auch bei Patienten mit ALS und zu 5 % bei Patienten mit LES.

Die Diagnosestellung erfolgt durch die klinische Untersuchung und Anamnese, das Ableiten von EMGs an verschiedenen Muskeln. Beweisend ist der Tensilon-Test. Therapeutisch werden ChEI oral verabreicht. Zu beachten ist, dass einige Patienten auch Kortikosteroide oder Immunsuppressiva einnehmen. Die Thymektomie ist eine weitere wichtige Therapieoption und führt zu einer 25 %igen Remissionsrate und zu einer Verbesserung der Symptomatik bei 70-80 % der Patienten, wobei dieser Effekt auch erst nach Monaten vollständig sein kann.

Patienten mit MG können sich jederzeit akut in ihrer Symptomatik verschlechtern und aufgrund respiratorischer Erschöpfung beatmungspflichtige Intensivpatienten werden. Auslösende Ursachen hierfür können banale Infekte, die Einnahme bestimmter Medikamente, Veränderungen der Serumelektrolyte oder körperlicher Stress, wie zum Beispiel größere Operationen sein. Zu den Medikamenten, welche die Erkrankung verschlimmern können, da sie mit der neuromuskulären Übertragung interagieren, zählen z. B. Aminoglykoside, Kalziumantagonisten und Magnesium [42-44].

Schwangere Frauen mit MG bieten zwei Problemfelder. Einmal kann die MG durch die Schwangerschaft verschlechtert werden und zum zweiten ►

► weisen bis zu 20 % der Kinder Symptome der MG auf und müssen für ein bis zwei Monate behandelt werden. Die Langzeitprognose der Erkrankung wird durch die Schwangerschaft allerdings nicht verändert [45].

Als gefährlichster Zustand kann sich eine myasthene oder cholinerge Krise entwickeln. Die Ursachen sind zwar genau gegensätzlich, sie können aber nicht immer sofort unterschieden werden.

Myasthene Krise: Die myasthene Krise ist durch eine akute massive Verschlechterung der Erkrankung gekennzeichnet. Sie umfasst die Atemmuskulatur und macht oft eine maschinelle Beatmung der Patienten notwendig. Neben einem spontanen Auftreten kann sie auch durch Infektionen ausgelöst werden. Begleitsymptome sind trockene Schleimhäute, Tachykardie und eine Mydriasis. Eine Verbesserung ist durch die Gabe von ChEI zu erzielen. Dies hilft, myasthene und cholinerge Krise zu unterscheiden. Eine Plasmapherese kann bei Nichtansprechen der konservativen Therapie Erfolg bringen [46].

Cholinerge Krise: Die cholinerge Krise wird durch die Überdosierung mit ChEI ausgelöst. Dabei führt sie nicht nur zu cholinergen Syndromen wie Hypersalivation und Bradykardie, welche mit Atropin gut zu behandeln sind, sondern auch zu einer Verschlechterung der Muskelkraft. Sie spricht nicht auf die Gabe von ChEI an.

3.1.1 Präoperative Evaluation

Die präoperative Evaluation sollte sich auf die Beteiligung der Atemmuskulatur und des Hirnstammes fokussieren und neben den üblichen Maßnahmen eine Lungenfunktionsprüfung und die Bestimmung der Serumelektrolyte umfassen.

Bei schweren Formen der MG kann eine präoperative Plasmapherese das postoperative Outcome verbessern. Eine weitere wichtige Information ist die Ausdehnung eines eventuell vorhandenen Thymoms, da es dadurch zur Kompression der Trachea kommen kann.

Die Fortführung der Therapie mit ChEI wird kontrovers diskutiert. Je nach Klinik kann versucht werden, die präoperative Dosis zu reduzieren, um so die Gefahr einer cholinergen Krise zu verringern. Ansonsten wird die Therapie wie üblich fortgeführt. Auf eine atemdepressorische medikamentöse Prämedikation sollte verzichtet oder zumindest deren Dosis stark reduziert werden [47].

3.1.2 Anästhesie

Zur Einleitung und Aufrechterhaltung der Narkose können sowohl intravenöse als auch volatile Anästhetika verwendet werden. Zu beachten ist hierbei,

dass die volatilen Anästhetika selbst muskelrelaxierende Wirkung zeigen. Auf die Gabe von Muskelrelaxantien sollte nach Möglichkeit verzichtet und die Intubation in tiefer Narkose ohne deren Verwendung durchgeführt werden. Sollte die Gabe eines Muskelrelaxans notwendig sein, ist zu beachten, dass aufgrund der erhöhten Sensitivität gegenüber NDMR eine Dosisreduktion um den Faktor zwei bis drei notwendig und mit einer deutlichen Verlängerung der Wirkdauer zu rechnen ist. Die präanästhetische Bestimmung der Train-of-four-Ratio gibt einen Anhalt für die benötigte Dosis an Muskelrelaxantien [48]. Bei diesen Patienten sollte Mivacurium wegen seiner relativ raschen Erholung bevorzugt werden. Alternativ kann Suc eingesetzt werden, wobei allerdings meist eine relative Resistenz der Muskulatur zu beobachten ist [49]. Bei der notwendigen Suc-Dosis sind aber Wirkdauern von bis zu 30 Minuten und länger beobachtet worden [50]. Ein Monitoring der NMB ist in jedem Fall obligat. Eine Antagonisierung der NMB sollte vorsichtig erfolgen, um nicht durch Überdosierung eine cholinerge Krise zu provozieren. Die Durchführung von Regionalanästhesien ist möglich [51,52]. Dabei ist auf die Verwendung von Lokalanästhetika des Ester-Typs zu verzichten, da durch die Dauertherapie mit ChEI deren Abbau gehemmt ist.

3.1.3 Postoperatives Management

Für die postoperative Phase sind die Überwachung auf einer Intensivstation und die Möglichkeit einer Nachbeatmung zwingend erforderlich. Trotz vieler Versuche ist es bisher nicht gelungen, valide Kriterien für die Vorhersage der Notwendigkeit einer postoperativen Beatmung zu entwickeln. Einen Hinweis können respiratorische Komplikationen in der Anamnese, eine Vitalkapazität kleiner zwei Liter und eine Erkrankungsdauer länger als sechs Jahre geben.

Die Therapie mit ChEI sollte postoperativ rasch wieder begonnen werden [47]. Dabei ist eine titrierende Vorgehensweise zu empfehlen, da häufig perioperativ Veränderungen in der benötigten Dosis auftreten. Zu beachten gilt dabei, dass aufgrund der geringen oralen Bioverfügbarkeit die intravenöse Dosis 1/30 der oralen Dosis beträgt.

3.2 Lambert-Eaton-Syndrom (LES)

Das LES wird durch eine verminderte Freisetzung von Ach an der präsynaptischen Nervenendigung hervorgerufen. Ursache dafür sind Autoantikörper gegen spannungsabhängige Kalziumkanäle. Über Veränderungen der Anzahl postsynaptischer nAChR oder deren extrajunktionale Ausbreitung gibt es keine Erkenntnisse. Die Patienten fallen durch eine Schwäche der proximalen Extremitätenmuskula- ►

► tur auf. Die Beine sind dabei mehr betroffen als die Arme. Die Schwäche der Muskulatur verbessert sich typischerweise unter Beanspruchung, was sich in einer starken posttetanischen Potenzierung bemerkbar macht. Eine Beteiligung der Augenmuskulatur und eine Bulbärsymptomatik sind selten, während häufig eine Beteiligung des autonomen Nervensystems zu Mundtrockenheit, Obstipation, Harnverhalt und orthostatischer Dysregulation führt. In vielen Fällen (ca. 50-65 %) tritt das LES als paraneoplastisches Syndrom auf. Dabei ist es häufig mit dem kleinzelligen Bronchialkarzinom vergesellschaftet und geht oft der Tumordiagnose voraus. Insgesamt liegt ein LES wahrscheinlich häufiger vor als angenommen. Therapeutisch ist die Gabe von ChEI ohne Erfolg, dagegen kann mit der Gabe von 3,4-Diaminopyridin eine Besserung erzielt werden [53].

3.2.1 Anästhesie

Beim Vorliegen eines LES ist bei der Verwendung von Muskelrelaxantien besondere Vorsicht geboten, da sowohl gegenüber NDMR als auch Suc eine stark erhöhte Sensitivität besteht [54,55]. Die neuromuskuläre Blockade ist durch ChEI nicht antagonisierbar, und eine Muskelschwäche kann tagelang anhalten [54]. Wenn möglich, sollte auf die Gabe von Relaxantien ganz verzichtet werden. Wenn nötig, sollte man unter kontinuierlicher Überwachung der neuromuskulären Blockade 5 % der üblichen Dosis von NDMR verabreichen [56]. Zu beachten ist hierbei, dass bei einem nicht erkannten LES bereits bei Gabe einer Präcurarisierungsdosis eine komplette Relaxation erfolgt [57].

Die Narkose kann als TIVA oder auch unter Verwendung volatiler Anästhetika durchgeführt werden. Dabei bieten sich volatile Anästhetika an, da deren muskelrelaxierende Eigenschaften meistens für die Durchführung der Operation ausreichen. Wie bei der MG sollte auf Medikamente, welche die neuromuskuläre Transmission beeinflussen (siehe oben), verzichtet werden. Deren Gabe kann zu einer Dekompensation der Erkrankung führen.

Eine Möglichkeit zur Nachbeatmung und intensivmedizinischen Überwachung ist zwingend erforderlich. Von ambulanter Betreuung ist abzuraten.

4. Postjunktionale Störungen, primäre Myopathien

Primäre Myopathien umfassen eine heterogene Gruppe von Erkrankungen, bei denen es zu einer Störung der zellulären Strukturen des Skelettmuskels kommt. Die meisten Erkrankungen sind vererbt; in vielen Fällen sind mittlerweile die entscheidenden

Gene und dazugehörigen Genprodukte identifiziert. Unterschieden werden die progressiven Muskeldystrophien (Duchenne, Becker, Emery-Dreifuss), die kongenitalen Myopathien (Central Core Disease, Nemaline), die entzündlichen Myositiden (Polymyositis, Dermatomyositis), metabolische Myopathien (Glykogenosen, Lipidmyopathien, mitochondriale Myopathien) und Muskelfibrillarstörungen (Myotonia dystrophica). Zu dieser Gruppe wird auch die MH gerechnet. Im Folgenden werden nur die Muskeldystrophie Duchenne (DMD) und die myotone Dystrophie (MD) näher besprochen.

Ihnen allen ist gemeinsam, dass die Symptome durch die Störung des Muskels direkt ausgelöst werden. Die Innervation des Muskels ist intakt. Leitsymptom ist die Muskelschwäche. Eine Mitbeteiligung des Herzens ist häufig. Aus anästhesiologischer Sicht ist die respiratorische Funktion von entscheidender Bedeutung. Suc ist kontraindiziert, und bei der Gabe von NDMR ist eine Überwachung der NMB zu gewährleisten und eine veränderte Wirkung einzukalkulieren. Die Anwendung volatiler Anästhetika birgt die Gefahr von Rhabdomyolysen und MH-ähnlicher Krisen.

4.1 Muskeldystrophie Duchenne (DMD)

Die Muskeldystrophie Duchenne ist mit einer Inzidenz von 1:3.300 männlichen Neugeborenen die häufigste progressive Muskelerkrankung [6]. Die Erkrankung wird X-chromosomal vererbt (Genort XP21) und ist durch ein Fehlen von Dystrophin gekennzeichnet [58]. Zu beachten ist hierbei, dass sie mit etwa 30 % eine der höchsten Spontanmutationsraten aufweist und auch weibliche Konduktorinnen phänotypisch auffällig werden können, wenn das allele Dystrophin mutiert oder inaktiviert ist.

Dystrophin ist zusammen mit seinem Homologen Utrophin und weiteren Proteinen Bestandteil eines multimolekularen, transmembranösen Komplexes, des sogenannten Dystrophin-Protein-Komplexes (DPC). Dieser DPC stellt eine Verbindung zwischen Sarkolemm und extrazellulärer Basallamina dar und spielt eine entscheidende Rolle bei der Stabilisierung des muskulären Zytoskeletts. Darüber hinaus wird ihm auch bei der synaptischen Entwicklung und der Clusterbildung der AchR an der postsynaptischen Membran der neuromuskulären Endplatte eine wichtige Rolle zugeschrieben. So kommt es durch das Fehlen von Dystrophin zu einer Zunahme extrajunktionaler AchR mit einer erhöhten Zahl an fetalen Formen. Weiterhin gibt es Hinweise, dass der DPC modellierend auf membrangebundene Ionenkanäle einwirkt und es bei einem Dystrophinmangel zu einem vermehrten Kalziumeinstrom in die Muskelzelle kommt [18,59]. ►

► Klinisch bedingt der Dystrophinmangel die sogenannte Pseudohypertrophie der Skelettmuskulatur. Diese Pseudohypertrophie wird zum einen durch einen massiven Abbau von Muskelgewebe und zum anderen durch einen nachfolgenden Um- und Wiederaufbau der kompletten Skelettmuskulatur durch Einlagerung von Fettgewebe verursacht. Ferner bewirkt der Dystrophinmangel auch Veränderungen an anderen Geweben und Organen, unter anderem im Gehirn. Dies könnte eine Erklärung für die klinische Beobachtung sein, dass ein Teil der DMD-Patienten geistig retardiert ist [58].

Klinisch manifest wird das Krankheitsbild im dritten bis fünften Lebensjahr, erkennbar an grobmotorischen Defiziten oder Gangstörungen und erhöhter Sturzneigung, aber auch an einer auffallend raschen Ermüdbarkeit bei körperlicher Belastung. Aufgrund zunehmender Kontrakturen sind die meisten Patienten bereits um das zehnte Lebensjahr an den Rollstuhl gebunden. Im weiteren Krankheitsverlauf betrifft die Muskelschwäche zunehmend die obere Extremität und die Atemmuskulatur.

Im Rahmen der Grunderkrankung kommt es bei bis zu 70 % der Patienten zu einer Manifestation der Erkrankung am Herzmuskel [60]. Klinisch entwickelt sich hieraus häufig eine Kardiomyopathie. Die kardiopulmonalen Komplikationen sind in der Regel auch die Ursache für den frühen Tod DMD-Erkrankter in der dritten Lebensdekade.

Eine kausale Therapie der Erkrankung existiert bisher nicht. In speziellen Fällen, z.B. bei Vorliegen einer Autoimmunkomponente, scheint eine hochdosierte Kortisontherapie für einen beschränkten Zeitraum die Gehfähigkeit zu verlängern.

4.1.1 Präoperative Evaluation

Auch bei der DMD steht die Anamnese im Vordergrund. Zusätzlich ist von allen Patienten eine Echokardiographie zur Beurteilung der Mitbeteiligung des Herzens von entscheidender Bedeutung. Hierbei kommt es vor allem auf das Ausmaß der Kardiomyopathie mit Beurteilung der globalen Pumpfunktion an. Des Weiteren ist von allen Patienten in fortgeschrittenen Stadien eine Beurteilung der Lungenfunktion wichtig, da gezeigt werden konnte, dass bei einer Vitalkapazität kleiner 30 % des Sollwertes mit einer deutlich erhöhten Rate an perioperativen Komplikationen zu rechnen ist [61,62]. Die Bestimmung von Laborparametern ist individuell dem bevorstehenden Eingriff anzupassen, die Bestimmung der Kreatinkinase und des Myoglobins können als Basiswerte sinnvoll sein, haben jedoch keine Aussagekraft, was die Schwere der Erkrankung betrifft.

4.1.2 Anästhesie

Wie jeder Patient sollten auch DMD-Kinder eine Prämedikation erhalten. Dabei muss auf Benzodiazepine nicht verzichtet werden. Hierbei sollte aber beachtet werden, dass im fortgeschrittenen Krankheitsstadium und bei eingeschränkter Lungenfunktion eine Dosisreduktion und eine Überwachung des Patienten erfolgen sollte. Alternativ kann auch Clonidin empfohlen werden.

Die Durchführung der Allgemeinanästhesie als TIVA gilt heute als Standard. Dabei sollte definitionsgemäß nicht nur auf volatile Anästhetika, sondern auch auf Lachgas verzichtet werden. Erstere können eine Rhabdomyolyse auslösen [7] und für letzteres ist bekannt, dass die kardiale Funktion bei vorgeschädigtem Herzen beeinträchtigt wird. Die Gabe von Suc ist ebenfalls streng kontraindiziert, da es aufgrund extrajunktionaler AchR zur Hyperkaliämie mit konsekutivem Herzstillstand führen kann [7,16]. Propofol und alle Opiate sind zur Durchführung der Narkose geeignet, wobei oft eine höhere Dosierung notwendig ist. Die Gabe von NDMR ist möglich, hier sind jedoch einige Besonderheiten zu beachten. So sind DMD-Patienten nicht per se sensibler auf NDMR. Für Rocuronium und Mivacurium konnte gezeigt werden, dass sowohl Anschlagszeit wie auch die Erholungszeit deutlich verlängert sind. Dies führt im Falle von Rocuronium bei Gabe der zweifachen ED₉₅ zu einer Wirkdauer von vier Stunden [63,64]. Bei Reduktion der Dosis erhält man nur unwesentlich kürzere Wirkdauern, aber erzielt keine vollständige Relaxation mehr [65]. In jedem Fall aber ist eine kontinuierliche Überwachung der NMB erforderlich.

Die Durchführung von Regionalanästhesieverfahren ist ohne Einschränkung möglich. Einzig die segmentale Höhe der Blockade bei rückenmarksnahen Verfahren sollte eine Benutzung der Atemhilfsmuskulatur weiter ermöglichen.

Das intraoperative Monitoring orientiert sich an den gleichen Standards, wie sie für andere Patienten gelten. Dabei ist die Indikation für eine invasive Blutdruckmessung großzügig zu stellen, da aufgrund einer gestörten Thrombozytenfunktion mit einem erhöhten Blutverlust zu rechnen ist [66]. Ein weiteres Augenmerk sollte auf ein effizientes Wärmemanagement gerichtet sein, da die Patienten aufgrund ihrer reduzierten Muskelmasse zum Auskühlen neigen.

4.1.3 Postoperatives Management

Die postoperative Überwachung richtet sich nach dem präoperativen Zustand des Patienten und der Größe des Eingriffes. Hierbei kann die postoperative Betreuung auf einer Intensivstation mit Beatmungsmöglichkeit notwendig werden. Diese Möglichkeit sollte daher vorhanden sein. Bei kleinen Eingriffen ►

► und DMD-Patienten am Beginn der Erkrankung ist die Überwachung im Aufwachraum ausreichend. Die ambulante Betreuung ist in Ausnahmefällen zwar vorstellbar, aber in der Regel nicht anzuraten.

4.2 Myotonia dystrophica

Die myotone Dystrophie wurde erstmals 1909 von Steinert beschrieben und tritt mit einer Inzidenz von 1:20.000 auf. Sie folgt einem autosomal dominanten Erbgang, wobei die myotonen Symptome fast immer zeitlich vor Muskelschwäche und -atrophie auftreten. Die Erkrankung beginnt in der Regel zwischen dem 15. und 40. Lebensjahr und weist eine geringe Progredienz auf. Hauptmerkmal der Erkrankung ist das Auftreten von Myotonien. Dabei handelt es sich um schmerzlose Muskelkrämpfe durch ein verzögertes Erschlaffen der Muskulatur nach Anspannung, welche anfangs vor allem nach Händeschluss auffällig werden. Weiterhin findet man eine distal betonte Muskelschwäche, Atrophie sowie eine Schwäche der Kiefer- und Schlundmuskulatur einschließlich des M. sternocleidomastoideus und eine Ptosis. Eine näselnde Stimme, Herzrhythmusstörungen, Schluckstörungen, Obstipation und Diarrhoe sowie die Entstehung eines Katarakts sind weitere häufige Symptome.

Die zugrunde liegende Mutation befindet sich auf Chromosom 19 (Genort 19q13.2) und führt zu einer Störung der Myotonin-Protein-Kinase [67]. Diese beeinflusst die Phosphorylierung zahlreicher Proteine inklusive Ionenkanäle, was unter anderem zu einer Übererregbarkeit der Muskelzelle durch gestörte Na-Kanäle führt. Die Störung ist nicht auf die Skelettmuskulatur beschränkt, was auch das Auftreten schwerer Herzrhythmusstörungen erklärt [68,69].

Durch die oben erwähnte Beteiligung der Schlundmuskulatur erleiden diese Patienten öfter Aspirationen, welche zu rezidivierenden Pneumonien führen. Dies beeinträchtigt neben der Schwäche der Atemmuskulatur die Lungenfunktion zusätzlich. Des Weiteren lassen sich Myotonien der Interkostalmuskulatur nachweisen, was mit einer Restriktion der Lunge einhergeht. Eine zentrale Störung der Atmung wird ebenfalls diskutiert [70]. Nebenefundlich findet sich bei diesen Patienten häufig ein Diabetes mellitus [31].

Frauen, die an Myotonia dystrophica erkrankt sind, stellen in der Schwangerschaft eine besondere Herausforderung dar. Aufgrund der Muskelschwäche und der ungezielt auftretenden Myotonie der Uterusmuskulatur ist eine spontane Entbindung häufig unmöglich und ein Kaiserschnitt notwendig. Dabei ist das Risiko schwerer atoner Nachblutungen deutlich erhöht. Komplizierend kommt hinzu, dass in 25 % der Fälle die Kinder eine symptomatische

Muskelschwäche aufweisen und einer ein- bis zweimonatigen Therapie bedürfen [71,72].

4.2.1 Präoperative Evaluation

Wie bei allen Patienten mit muskulären Dystrophien ist auch hier eine umfassende präoperative Evaluation notwendig. Zur Abklärung einer pulmonalen Beteiligung sollte eine Lungenfunktionsprüfung erfolgen, da etwa 20 % der Patienten eine Abnahme der Vital- und totalen Lungenkapazität um mehr als 50 % aufweisen. Zusätzlich ist der maximale expiratorische Fluss auf 27 % erniedrigt. Etwa 25 % der Patienten haben eine Anamnese pulmonaler Infekte [70]. Die kardiale Beteiligung äußert sich in Reizleitungsstörungen mit höhergradigen Blockbildern, ST-Streckenveränderungen und Kardiomyopathien. Hierzu ist es sinnvoll, neben einer Echokardiographie auch die Durchführung eines EKGs bzw. eines 24h-EKGs zu veranlassen [69,73].

4.2.2 Anästhesie

Patienten mit myotoner Dystrophie reagieren – wegen der zentralnervösen Beteiligung – sehr sensibel auf jegliche atemdepressive Medikamente, so dass auf eine medikamentöse Prämedikation zu verzichten ist. Bei der Verwendung von intravenösen Anästhetika ist eine Dosisreduktion erforderlich [74]. Für die Aufrechterhaltung der Narkose wird eine triggerfreie Anästhesie empfohlen, da im In-vitro-Kontrakturtest eindeutig positive Resultate beobachtet wurden. Allerdings handelte es sich dabei um eine kleine Zahl untersuchter Muskelproben, so dass eine abschließende Beurteilung der MH-Assoziation nicht endgültig geklärt ist [15]. Propofol bietet wahrscheinlich eine sichere Alternative, obgleich es einen Fallbericht über eine Propofol-induzierte myotone Reaktion gibt [75].

Die Verwendung eines temporären Herzschrittmachers ist zu empfehlen. Dabei gibt es keine Präferenz für die Anlage eines transvenösen Schrittmachers oder die Verwendung transthorakaler Schrittmacherelektroden. Dies sollte je nach EKG-Befund individuell entschieden werden. Die Durchführung eines erweiterten hämodynamischen Monitorings ist zu erwägen. Dies richtet sich in erster Linie nach dem Echokardiographiebefund und der Größe des geplanten Eingriffs.

Die Problematik der Muskelrelaxation gestaltet sich bei Patienten mit myotoner Dystrophie sehr komplex, da die Patienten schon aufgrund ihrer Erkrankung nicht nur an Muskelschwäche, sondern auch an Muskelspasmen leiden. Diese können durch Medikamente, mechanische Manipulation, Kälte und Shivering ausgelöst werden. Deshalb ist es notwendig, eine ausreichende Anästhesietiefe aufrecht ►

► zu erhalten und die Körpertemperatur durch effizientes Wärmemanagement nicht unter 36°C abfallen zu lassen. Die Gabe von Suc ist bei diesen Patienten kontraindiziert. Zum einen führt es zu myotonen Reaktionen mit stark verlängerten Intubationszeiten, zum anderen ist, wie oben beschrieben, eine MH-Assoziation nicht abschließend geklärt [15,76]. Die Wirkung von nicht NDMR ist laut Fallberichten gegenüber Muskelgesunden unverändert und die Anwendung ohne Komplikationen [77,78]. Dabei ist die Überwachung der NMB selbstverständlich. Dantrolen ist unwirksam und scheint die myotonen Reaktionen eher zu verstärken. Die Verwendung von ChEI wird kontrovers diskutiert, da sowohl gute Erfahrungen, aber auch myotone Komplikationen beschrieben sind [79,80]. Regionalanästhesien sind bei dieser Patientengruppe gut durchführbar, verhindern aber nicht das Auftreten von myotonen Reaktionen bei chirurgischer Manipulation [81,82]. Die Anwendung einer intravenösen Regionalanästhesie könnte theoretisch gute Ergebnisse liefern, da das Lokalanästhetikum direkt an der Muskulatur angreifen und so Myotonien verhindern könnte. Die praktische Durchführung ist aber bisher nicht beschrieben.

4.2.3 Postoperatives Management

Für die postoperative Phase ist eine intensivmedizinische Überwachung der Patienten dringend zu empfehlen. Dabei gilt es folgendes zu beachten: Das Auftreten von myotonen Krisen ist unbedingt zu vermeiden. Dafür ist es entscheidend, dass postoperatives Shivering durch Normothermie verhindert oder z. B. mit Clonidin konsequent therapiert wird. Weiterhin sind die Patienten stark durch respiratorische Komplikationen gefährdet. Diese können auch Stunden nach einer Operation noch akut auftreten und werden zum Teil auch durch eine nicht vorher-sagbare lange Wirkung von Sedativa und Anästhetika hervorgerufen. Dabei ist die Nachbeatmung einer Antagonisierung der Medikamente vorzuziehen. Das Spektrum der Komplikationen erstreckt sich von Sekretverhalt über Obstruktionen bis hin zu Pneumonien [83]. Eine ambulante Durchführung von Anästhesien ist auch bei kleinen Eingriffen nicht empfehlenswert.

Literatur

1. English KM, Gibbs JL. Cardiac monitoring and treatment for children and adolescents with neuromuscular disorders. *Dev Med Child Neurol* 2006;48(3):231-235.
2. Finsterer J, Stollberger C. Cardiac involvement in primary myopathies. *Cardiology* 2000;94(1):1-11.
3. Polkey MI, Lyall RA, Moxham J, Leigh PN. Respiratory aspects of neurological disease. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1999;66(1):5-15.
4. D'Angelo MG, Bresolin N. Cognitive impairment in neuromuscular disorders. *Muscle Nerve* 2006;34(1):16-33.
5. Emery AE. Population frequencies of neuromuscular diseases-II. Amyotrophic lateral sclerosis (motor neurone disease). *Neuromuscul Disord* 1991;1(5):323-325.
6. Emery AE. Population frequencies of inherited neuromuscular diseases--a world survey. *Neuromuscul Disord* 1991;1(1):19-29.
7. Breuckling E, Reimnitz P, Schara U, Mortier W. [Anesthetic complications. The incidence of severe anesthetic complications in patients and families with progressive muscular dystrophy of the Duchenne and Becker types]. *Anaesthesist* 2000;49(3):187-195.
8. Girshin M, Mukherjee J, Clowney R, Singer LP, Wasnick J. The postoperative cardiovascular arrest of a 5-year-old male: an initial presentation of Duchenne's muscular dystrophy. *Paediatr Anaesth* 2006;16(2):170-173.
9. Gronert GA. Cardiac arrest after succinylcholine: mortality greater with rhabdomyolysis than receptor upregulation. *Anesthesiology* 2001;94(3):523-529.
10. Mathieu J, Allard P, Gobeil G, Girard M, De Braekeleer M, Begin P. Anesthetic and surgical complications in 219 cases of myotonic dystrophy. *Neurology* 1997;49(6):1646-1650.
11. Bushby KM, Hill A, Steele JG. Failure of early diagnosis in symptomatic Duchenne muscular dystrophy. *Lancet* 1999;353(9152):557-558.
12. Zanette G, Manani G, Pittoni G, Angelini C, Trevisan CP, Turra S. Prevalence of unsuspected myopathy in infants presenting for clubfoot surgery. *Paediatr Anaesth* 1995;5(3):165-170.
13. Bischoff P. [Which diagnostics are essential in patients with neuromuscular diseases?]. *Anästhesiol Intensivmed Notfallmed Schmerzther* 2003;38(7):488-491.
14. Ali SZ, Taguchi A, Rosenberg H. Malignant hyperthermia. *Best Pract Res Clin Anaesthesiol* 2003;17(4):519-533.
15. Wappler F, Scholz J, von Richthofen V, Fiege M, Kochling A, Matschke J, et al. [Incidence of disposition for malignant hyperthermia in patients with neuromuscular diseases]. *Anästhesiol Intensivmed Notfallmed Schmerzther* 1998;33(6):373-380.
16. Gattenlohner S, Schneider C, Thamer C, Klein R, Roggendorf W, Gohlke F, et al. Expression of foetal type acetylcholine receptor is restricted to type 1 muscle fibres in human neuromuscular disorders. *Brain* 2002;125(Pt 6):1309-1319.
17. Martyn JA, White DA, Gronert GA, Jaffe RS, Ward JM. Up-and-down regulation of skeletal muscle acetylcholine receptors. Effects on neuromuscular blockers. *Anesthesiology* 1992;76(5):822-843.
18. Naguib M, Flood P, McArdle JJ, Brenner HR. Advances in neurobiology of the neuromuscular junction: implications for the anesthesiologist. *Anesthesiology* 2002;96(1):202-231.
19. Rowland LP, Shneider NA. Amyotrophic lateral sclerosis. *N Engl J Med* 2001;344(22):1688-1700.
20. Monani UR. Spinal muscular atrophy: a deficiency in a ubiquitous protein; a motor neuron-specific disease. *Neuron* 2005;48(6):885-896.
21. Mishima Y, Katsuki S, Sawada M, Sato T, Hiraki T, Kano T. [Anesthetic management of a patient with amyotrophic lateral sclerosis (ALS)]. *Masui* 2002;51(7):762-764.
22. Moser B, Lirk P, Lechner M, Gottardis M. General anaesthesia in a patient with motor neuron disease. *Eur J Anaesthesiol* 2004;21(11):921-923.
23. Otsuka N, Igarashi M, Shimodate Y, Nakabayashi K, Asano M, Namiki A. [Anesthetic management of two patients with amyotrophic lateral sclerosis (ALS)]. *Masui* 2004;53(11):1279-1281.
24. Veen A, Molenbuur B, Richardson FJ. Epidural anaesthesia in a child with possible spinal muscular atrophy. *Paediatr Anaesth* 2002;12(6):556-558.
25. Beach TP, Stone WA, Hamelberg W. Circulatory collapse following succinylcholine: report of a patient with diffuse lower motor neuron disease. *Anesth Analg* 1971;50(3):431-437.
26. Fiacchino F, Gemma M, Bricchi M, Giombini S, Regi B. Sensitivity to curare in patients with upper and lower motor neurone dysfunction. *Anaesthesia* 1991;46(11):980-982.
27. Ries S, Wohrle JC, Samman I, Huck K. [Neurologic cause for a respiratory insufficiency]. *Dtsch Med Wochenschr* ►

- 1998;123(19):594-596.
28. **Nicolas F, Sollet JP, Mathe JF.** [Aggravation following anaesthesia in a case of unknown lateral amyotrophic sclerosis (author's transl)]. *Anesth Analg* (Paris) 1979;36(5-6):235-238.
 29. **Zuchner S, Vance JM.** Mechanisms of disease: a molecular genetic update on hereditary axonal neuropathies. *Nat Clin Pract Neurol* 2006;2(1):45-53.
 30. **Rudnik-Schoneborn S, Rohrig D, Nicholson G, Zerres K.** Pregnancy and delivery in Charcot-Marie-Tooth disease type 1. *Neurology* 1993;43(10):2011-2016.
 31. **Ristow M.** Neurodegenerative disorders associated with diabetes mellitus. *J Mol Med* 2004;82(8):510-529.
 32. **Pandolfo M.** Friedreich ataxia. *Semin Pediatr Neurol* 2003;10(3):163-172.
 33. **Antognini JF.** Anaesthesia for Charcot-Marie-Tooth disease: a review of 86 cases. *Can J Anaesth* 1992;39(4):398-400.
 34. **Alon E, Waespe W.** [Epidural anesthesia in a patient with Friedreich's ataxia]. *Reg Anaesth* 1988;11(2):58-60.
 35. **Schmitt HJ, Muenster T, Schmidt J.** Central neural blockade in Charcot-Marie-Tooth disease. *Can J Anaesth* 2004;51(10):1049-1050.
 36. **Schmitt HJ, Münster T.** Mivacurium-induced neuromuscular block in adult patients suffering from Charcot-Marie-Tooth disease: [Le blocage neuromusculaire induit par le mivacurium chez des patients adultes atteints de la maladie de Charcot-Marie-Tooth]. *Can J Anaesth* 2006;53(10):984-988.
 37. **Izquierdo Villarroya B, Oro Fraile J, Cassinello Ogea C, Herranz Andres P, Gomez Gomez R, Carbonell Bernal R.** [General anesthesia in a pregnant patient with Friedreich's ataxia]. *Rev Esp Anestesiol Reanim* 2001;48(3):156.
 38. **Schmitt HJ, Wick S, Munster T.** Onset and duration of mivacurium-induced neuromuscular blockade in children with Charcot-Marie-Tooth disease. A case series with five children. *Paediatr Anaesth* 2006;16(2):182-187.
 39. **Kotani N, Hirota K, Anzawa N, Takamura K, Sakai T, Matsuki A.** Motor and sensory disability has a strong relationship to induction dose of thiopental in patients with the hypertrophic variety of Charcot-Marie-Tooth syndrome. *Anesth Analg* 1996;82(1):182-186.
 40. **Schmitt HJ, Wick S, Münster T.** Rocuronium for muscle relaxation in two children with Friedreich's ataxia. *Br J Anaesth* 2004;92(4):592-596.
 41. **Felice KJ, Poole RM, Blaivas M, Albers JW.** Hereditary neuropathy with liability to pressure palsies masquerading as slowly progressive polyneuropathy. *Eur Neurol* 1994;34(3):173-176.
 42. **Argov Z, Mastaglia FL.** Drug therapy: Disorders of neuromuscular transmission caused by drugs. *N Engl J Med* 1979;301(8):409-413.
 43. **Evoli A.** Clinical aspects of neuromuscular transmission disorders. *Acta Neurol Scand Suppl* 2006;183:8-11.
 44. **Schlesinger F, Krampfl K, Haeseler G, Dengler R, Bufler J.** Competitive and open channel block of recombinant nAChR channels by different antibiotics. *Neuromuscul Disord* 2004;14(5):307-312.
 45. **Sax TW, Rosenbaum RB.** Neuromuscular disorders in pregnancy. *Muscle Nerve* 2006;12:12.
 46. **Lehmann HC, Hartung HP, Hetzel GR, Stuve O, Kieseier BC.** Plasma exchange in neuroimmunological disorders: part 2. Treatment of neuromuscular disorders. *Arch Neurol* 2006;63(8):1066-1071.
 47. **Dillon FX.** Anesthesia issues in the perioperative management of myasthenia gravis. *Semin Neurol* 2004;24(1):83-94.
 48. **Mann R, Blobner M, Jelen-Esselborn S, Busley R, Werner C.** Preanesthetic train-of-four fade predicts the atracurium requirement of myasthenia gravis patients. *Anesthesiology* 2000;93(2):346-350.
 49. **Eisenkraft JB, Book WJ, Mann SM, Papatestas AE, Hubbard M.** Resistance to succinylcholine in myasthenia gravis: a dose-response study. *Anesthesiology* 1988;69(5):760-763.
 50. **Wainwright AP, Brodrick PM.** Suxamethonium in myasthenia gravis. *Anaesthesia* 1987;42(9):950-957.
 51. **Hubler M, Litz RJ, Albrecht DM.** Combination of balanced and regional anaesthesia for minimally invasive surgery in a patient with myasthenia gravis. *Eur J Anaesthesiol* 2000;17(5):325-328.
 52. **D'Angelo R, Gerancher JC.** Combined spinal and epidural analgesia in a parturient with severe myasthenia gravis. *Reg Anesth Pain Med* 1998;23(2):201-203.
 53. **O'Neill GN.** Acquired disorders of the neuromuscular junction. *Int Anesthesiol Clin* 2006;44(2):107-121.
 54. **Telford RJ, Hollway TE.** The myasthenic syndrome: anaesthesia in a patient treated with 3,4-diaminopyridine. *Br J Anaesth* 1990;64(3):363-366.
 55. **Wise RP.** A myasthenic syndrome complicating bronchial carcinoma. *Anaesthesia* 1962;17:488-504.
 56. **Buzello W, Noeldge G, Krieg N, Brobmann GF.** Vecuronium for muscle relaxation in patients with myasthenia gravis. *Anesthesiology* 1986;64(4):507-509.
 57. **Enoki T, Naito Y, Hirokawa Y, Nomura R, Hatano Y, Mori K.** Marked sensitivity to pancuronium in a patient without clinical manifestations of myasthenia gravis. *Anesth Analg* 1989;69(6):840-842.
 58. **Blake DJ, Kroger S.** The neurobiology of duchenne muscular dystrophy: learning lessons from muscle? *Trends Neurosci* 2000;23(3):92-99.
 59. **Grady RM, Zhou H, Cunningham JM, Henry MD, Campbell KP, Sanes JR.** Maturation and maintenance of the neuromuscular synapse: genetic evidence for roles of the dystrophin-glycoprotein complex. *Neuron* 2000;25(2):279-293.
 60. **Coral-Vazquez R, Cohn RD, Moore SA, Hill JA, Weiss RM, Davisson RL, et al.** Disruption of the sarcoglycan-sarcospan complex in vascular smooth muscle: a novel mechanism for cardiomyopathy and muscular dystrophy. *Cell* 1999;98(4):465-474.
 61. **Jenkins JG, Bohn D, Edmonds JF, Levison H, Barker GA.** Evaluation of pulmonary function in muscular dystrophy patients requiring spinal surgery. *Crit Care Med* 1982;10(10):645-649.
 62. **Wollinsky KH, Weiss C, Gelowicz-Maurer M, Geiger P, Mehrkens HH, Naumann T.** [Preoperative risk assessment of children with Duchenne muscular dystrophy and relevance for anesthesia and intra- and postoperative course]. *Med Klin (Munich)* 1996;91 Suppl 2:34-37.
 63. **Schmidt J, Muenster T, Wick S, Forst J, Schmitt HJ.** Onset and duration of mivacurium-induced neuromuscular block in patients with Duchenne muscular dystrophy. *Br J Anaesth* 2005;95(6):769-772.
 64. **Wick S, Muenster T, Schmidt J, Forst J, Schmitt HJ.** Onset and duration of rocuronium-induced neuromuscular blockade in patients with Duchenne muscular dystrophy. *Anesthesiology* 2005;102(5):915-919.
 65. **Muenster T, Schmidt J, Wick S, Forst J, Schmitt HJ.** Rocuronium 0.3 mg x kg⁻¹ (ED95) induces a normal peak effect but an altered time course of neuromuscular block in patients with Duchenne's muscular dystrophy. *Paediatr Anaesth* 2006;16(8):840-845.
 66. **Forst J, Forst R, Leithe H, Maurin N.** Platelet function deficiency in Duchenne muscular dystrophy. *Neuromuscul Disord* 1998;8(1):46-49.
 67. **Tapscott SJ.** Deconstructing myotonic dystrophy. *Science* 2000;289(5485):1701-1702.
 68. **Veenhuyzen GD, Simpson CS, Abdollah H.** A wide complex tachycardia in a woman with myotonic dystrophy: what is the tachycardia mechanism? *J Cardiovasc Electrophysiol* 2005;16(8):920-923.
 69. **Chebel S, Ben Hamda K, Boughammoura A, Frih Ayed M, Ben Farhat MH.** [Cardiac involvement in Steinert's myotonic dystrophy]. *Rev Neurol (Paris)* 2005;161(10):932-939.
 70. **Johnson ER, Abresch RT, Carter GT, Kilmer DD, Fowler WM, Jr., Sigford BJ, et al.** Profiles of neuromuscular diseases. Myotonic dystrophy. *Am J Phys Med Rehabil* 1995;74(5 Suppl):S104-116.
 71. **Dufour P, Berard J, Vinatier D, Savary JB, Dubreucq S, Monnier JC, et al.** Myotonic dystrophy and pregnancy. A report of two cases and a review of the literature. *Eur J Obstet Gynecol Reprod Biol* 1997;72(2):159-164.
 72. **Sayed AT, Moran PA, Rudnik-Schoneborn S, Zerres K.** Myotonic dystrophy in pregnancy 'a salutary tale'. Outcome in pregnancies complicated by myotonic dystrophy: a study of

- 31 patients and review of the literature. J Obstet Gynaecol 2006;26(3):258-260.
73. Bassez G, Lazarus A, Desguerre I, Varin J, Laforet P, Becane HM, et al. Severe cardiac arrhythmias in young patients with myotonic dystrophy type 1. Neurology 2004;63(10):1939-1941.
74. Johnson GW, Chadwick S, Eadsforth P, Hartopp I. Anaesthesia and myotonia. Br J Anaesth 1995;75(1):113.
75. Bouly A, Nathan N, Feiss P. Propofol in myotonic dystrophy. Anaesthesia 1991;46(8):705.
76. Russell SH, Hirsch NP. Anaesthesia and myotonia. Br J Anaesth 1994;72(2):210-216.
77. Nishi M, Itoh H, Tsubokawa T, Taniguchi T, Yamamoto K. Effective doses of vecuronium in a patient with myotonic dystrophy. Anaesthesia 2004;59(12):1216-1218.
78. Watt NA, Scott RP. Mivacurium chloride and myotonic dystrophy. Br J Anaesth 1995;75(4):498-499.
79. Buzello W, Krieg N, Schlickewei A. Hazards of neostigmine in patients with neuromuscular disorders. Report of two cases. Br J Anaesth 1982;54(5):529-534.
80. Mitchell MM, Ali HH, Savarese JJ. Myotonia and neuromuscular blocking agents. Anesthesiology 1978;49(1):44-48.
81. Aquilina A, Groves J. A combined technique utilising regional anaesthesia and target-controlled sedation in a patient with myotonic dystrophy. Anaesthesia 2002;57(4):385-386.
82. Shiraishi M, Minami K, Kadaya T. A safe anesthetic method using caudal block and ketamine for the child with congenital myotonic dystrophy. Anesth Analg 2002;94(1):233.
83. Aldridge LM. Anaesthetic problems in myotonic dystrophy. A case report and review of the Aberdeen experience comprising 48 general anaesthetics in a further 16 patients. Br J Anaesth 1985;57(11):1119-1130.

Korrespondenzadresse:

Dr. med. Tino Münster
Anästhesiologische Klinik
Universitätsklinikum Erlangen
Friedrich-Alexander-Universität Erlangen-Nürnberg
Krankenhausstraße 12
91054 Erlangen
Deutschland
Tel.: 09131 853 3680
Fax: 09131 853 6147
E-Mail: muenster@kfa.imed.uni-erlangen.de

MULTIPLE-CHOICE-FRAGEN (CME 12/2006)

- Die Gabe von Rocuronium führt bei Patienten mit Muskeldystrophie Duchenne zu einer deutlichen Verlängerung der neuromuskulären Blockade, weil Patienten mit Muskeldystrophie Duchenne per se eine erhöhte Sensitivität gegenüber nichtdepolarisierenden Muskelrelaxantien aufweisen.
 - Beide Aussagen sind falsch
 - Aussage 1 ist falsch, Aussage 2 ist richtig
 - Aussage 1 ist richtig, Aussage 2 ist falsch
 - Beide Aussagen sind richtig, die Verknüpfung ist falsch
 - Beide Aussagen sind richtig, die Verknüpfung ist richtig.
- Welche Aussage(n) bezüglich der Myasthenia gravis und des Lambert-Eaton-Syndroms trifft (treffen) zu?
 - Bei der Myasthenia gravis finden sich Antikörper gegen postsynaptische nikotinerge Acetylcholin-Rezeptoren.
 - Beim Lambert-Eaton-Syndrom finden sich Antikörper gegen postsynaptische nikotinerge Acetylcholin-Rezeptoren.
 - Die Wirkung von nichtdepolarisierenden Muskelrelaxantien lässt sich beim Lambert-Eaton-Syndrom durch die Gabe von Acetylcholinesteraseinhibitoren antagonisieren.
 - Bei Patienten mit Myasthenia gravis ist der Abbau von Lokalanästhetika des Estertyps eventuell verzögert.
 - Alle Aussagen sind falsch
 - Nur die Aussagen 1 und 3 sind richtig
 - Nur die Aussagen 2 und 4 sind richtig
 - Nur die Aussagen 1 und 4 sind richtig
 - Alle Aussagen sind richtig.
- Bei vielen „neuromuskulären Erkrankungen“ finden Umbauvorgänge der motorischen Endplatte und des Muskels statt. Welche Aussage(n) hierzu ist (sind) richtig?
 - Die Denervierung von Muskeln führt zur extrajunktionalen Expression nikotinerger Acetylcholinrezeptoren.
 - Bei der Denervierung von Muskeln wird die adulte Form nikotinerger Acetylcholinrezeptoren durch die fetale ersetzt.
 - Das Fehlen von Dystrophin bei Patienten mit Muskeldystrophie Duchenne führt zu einer Zunahme extrajunktionaler und fetaler nikotinerger Acetylcholinrezeptoren.
 - Bei der myotonen Dystrophie findet man eine Störung von Na-Kanälen an der Muskelzelle.
 - Nur die Aussagen 1 und 2 sind richtig
 - Nur die Aussagen 1,2 und 3 sind richtig
 - Nur die Aussagen 1,2 und 4 sind richtig
 - Nur die Aussagen 1,3 und 4 sind richtig
 - Alle Aussagen sind richtig.



ANTWORTEN CME

7/8 | 06

HEFT 7/8/2006

Frage 1:	c	Frage 6:	d
Frage 2:	d	Frage 7:	a
Frage 3:	a	Frage 8:	c
Frage 4:	e	Frage 9:	e
Frage 5:	a	Frage 10:	e

4. **Die Muskeldystrophie Duchenne ist die häufigste progressive Muskelerkrankung. Welche Aussage(n) hierzu ist (sind) richtig?**

1. Die Muskeldystrophie Duchenne betrifft nur männliche Patienten.
2. Typisch ist die Pseudohypertrophie der Skelettmuskulatur.
3. Die Erkrankung weist eine Spontanmutationsrate von 30 % auf.
4. Bei etwa 70 % der Patienten findet sich eine Beteiligung des Herzmuskels, meist in Form einer Kardiomyopathie.
5. Succinylcholin führt zu einer vermehrten Kaliumfreisetzung mit der Gefahr eines hyperkaliämischen Herzstillstandes.
 - a) Nur die Aussagen 1, 2 und 4 sind richtig
 - b) Nur die Aussagen 1, 2, 4 und 5 sind richtig
 - c) Nur die Aussagen 2, 3 und 4 sind richtig
 - d) Nur die Aussagen 2, 3, 4 und 5 sind richtig
 - e) Alle Aussagen sind richtig.

5. **Welche Aussage zur Myotonia dystrophica ist falsch?**

- a) Bei der Gabe von Succinylcholin besteht die Gefahr eines massiven Masseterspasmus.
- b) Der Spasmus der Muskulatur wird durch die Gabe nichtdepolarisierender Muskelrelaxantien aufgehoben.
- c) Eine kardiale Beteiligung in Form von höhergradigen Blockbildern ist häufig.
- d) Die Durchführung einer Regionalanästhesie verhindert das Auftreten der Muskelspasmen nicht.
- e) Durch das Auftreten von Myotonien der Interkostalmuskulatur kann es zu einer restriktiven Ventilationsstörung kommen.

6. **Die Charcot-Marie-Tooth-Erkrankung ist die häufigste vererbte Erkrankung des peripheren Nervensystems. Welche Aussage(n) hierzu ist (sind) falsch?**

1. Die Erkrankung verläuft meist nur langsam progressiv.
2. Typisch ist der durch die Atrophie der Peroneusmuskulatur bedingte „Storchengang“.
3. Die Durchführung von Regionalanästhesien sollte bei diesen Patienten vermieden werden.
4. Während der Schwangerschaft kann es zu einer Verschlechterung der Erkrankung kommen.
5. Die Wirkung nichtdepolarisierender Muskelrelaxantien scheint unverändert.
 - a) Keine Aussage ist falsch
 - b) Nur die Aussage 1 ist falsch
 - c) Nur die Aussage 3 ist falsch
 - d) Nur die Aussagen 4 und 5 sind falsch
 - e) Alle Aussagen sind falsch.

7. **Welche Aussage(n) zu den „Neuromuskulären Erkrankungen“ ist (sind) richtig?**

1. Bei den „neuromuskulären Erkrankungen“ handelt es sich um eine homogene Gruppe von Krankheiten.
2. Nach dem Ort der primären Störung kann man sie in präjunktional, junktional und postjunktionalen Erkrankungen unterteilen.
3. Perioperativ treten häufig kardiopulmonale Komplikationen auf.
4. Die Kenntnis der exakten Diagnose ist für das anästhesiologische Management von grundlegender Bedeutung.

- a) Keine Aussage ist richtig
- b) Nur die Aussagen 1 und 2 sind richtig
- c) Nur die Aussagen 2 und 3 sind richtig
- d) Nur die Aussagen 2, 3 und 4 sind richtig
- e) Alle Aussagen sind richtig.

8. **Die präoperative Evaluation hat bei Patienten mit „neuromuskulären Erkrankungen“ einen hohen Stellenwert. Welche Aussage(n) hierzu ist (sind) richtig?**

1. Bei Patienten mit Charcot-Marie-Tooth-Erkrankung kann eine Beteiligung der Handmuskeln auf eine Beeinträchtigung des respiratorischen Systems hinweisen.
2. Die Durchführung einer Echokardiographie ist bei allen Erkrankungen obligat.
3. Bei Patienten mit Myasthenia gravis ist die Bestimmung der Serumelektrolyte hilfreich.
4. Bei Patienten mit Muskeldystrophie Duchenne scheint eine Vitalkapazität kleiner 30 % des Sollwertes ein Prädiktor vermehrter postoperativer pulmonaler Komplikationen zu sein.
5. Bei Patienten mit Charcot-Marie-Tooth-Erkrankung kann bei fehlender Klinik auf die Durchführung eines EKG verzichtet werden.
 - a) Keine Aussage ist richtig
 - b) Nur die Aussagen 3, 4 und 5 sind richtig
 - c) Nur die Aussagen 1, 3, 4 und 5 sind richtig
 - d) Nur die Aussagen 2, 3, 4 und 5 sind richtig
 - e) Alle Aussagen sind richtig.

9. **Die amyotrophe Lateralsklerose und die spinale Muskelatrophie gehören zu den Erkrankungen der Motoneurone. Welche Aussage ist falsch?**

- a) Die Gabe von Succinylcholin kann zu schweren Hyperkaliämien führen.
- b) Bei der spinalen Muskelatrophie handelt es sich um eine Erkrankung des zweiten Motoneurons.
- c) Bei der Gabe von nichtdepolarisierenden Muskelrelaxantien ist mit einer verlängerten Wirkdauer zu rechnen.
- d) Eine eingeschränkte Lungenfunktion ist selten.
- e) Durch die häufige Mitbeteiligung des Hirnstammes resultiert ein erhöhtes Aspirationsrisiko.

10. **In Zusammenhang mit „neuromuskulären Erkrankungen“ wird sehr häufig der Begriff triggerfreie Anästhesie erwähnt. Welche Aussage(n) in diesem Zusammenhang ist (sind) richtig?**

1. Unter dem Begriff triggerfreie Anästhesie versteht man den Verzicht auf Succinylcholin und volatile Anästhetika.
2. Bei allen „neuromuskulären Erkrankungen“ muss eine triggerfreie Narkose durchgeführt werden.
3. Die Anwendung von volatilen Anästhetika bei präjunktionalen und junktionalen Erkrankungen ist möglich.
4. Die Gabe von Succinylcholin ist bei allen „Neuromuskulären Erkrankungen“ kontraindiziert.
 - a) Keine Aussage ist richtig
 - b) Nur die Aussagen 1 und 3 sind richtig
 - c) Nur die Aussagen 1 und 4 sind richtig
 - d) Nur die Aussagen 1, 2 und 4 sind richtig
 - e) Alle Aussagen sind richtig.

AUSWERTUNGSBOGEN

(CME 12/2006)

▼ An dieser Auswertung können alle Mitglieder der DGAI und/oder des BDA teilnehmen.

Name:	
PLZ, Ort:	

▼ Eine korrekte Auswertung ist jedoch nur bei Angabe der Mitgliedsnummer möglich.

Tragen Sie hier Ihre Mitgliedsnummer ein:

--	--	--	--	--	--

▼ Diese finden Sie auf Ihrer Mitgliedskarte oder auf dem Adressaufkleber Ihrer Zeitschrift, in der Mitte der 3. Zeile. Hier eine Beispielsabbildung des Aufklebers:

DIOMed Gesellschaft mit beschränkter Haftung	Äußere Sulzbacher Straße 29	DE-90491 Nürnberg
PvSt. DPAG	B2330	Entgeld bezahlt
01 /02	▶ 012345 ◀	000

Der Fragebogen bezieht sich auf den vorstehenden Fortbildungsbeitrag. Die richtigen Antworten werden in der „Anästhesiologie & Intensivmedizin“ publiziert.

Tragen Sie hier Ihre Lösung ein:

	a	b	c	d	e
1					
2					
3					
4					
5					
6					
7					
8					
9					
10					

Die Teilnahme an dieser Auswertung wird Ihnen Anfang des 2. Quartals des Folgejahres attestiert. Sie erhalten einen Fortbildungspunkt je Beitrag, wenn mindestens 70% der Fragen richtig beantwortet wurden. Ab 90% richtiger Antworten erhalten Sie zwei Punkte.

Pro Fragebogen wird eine Bearbeitungsgebühr von 2,50 € berechnet. Nach Zahlungseingang wird Ihnen das Fortbildungszertifikat zugesandt.

Die Bearbeitung erfolgt für Sie kostenlos, falls Sie Ihre Antworten online unter folgender Adresse einreichen: <http://cme.anaesthesisten.de>

Fortbildungszertifikate werden durch die Landesärztekammer Westfalen-Lippe ausgestellt. Sie werden auch von den anderen Ärztekammern im Rahmen der jeweiligen Bestimmungen anerkannt.

Einsendeschluss: 31.01.2007

Bitte senden Sie uns den Fragebogen
online <http://cme.anaesthesisten.de> oder
per Fax 0911 3938195 zurück.



DGAI / BDA - Geschäftsstelle

Roritzerstraße 27
D-90419 Nürnberg
Tel.: 0911 933780
Fax: 0911 3938195,
E-Mail: dgai@dgai-ev.de
<http://www.dgai.de>
E-Mail: bda@dgai-ev.de
<http://www.bda.de>

Geschäftsführung

Dr. med. Alexander Schleppers
Dipl.-Sozw. Holger Sorgatz

Sekretariat:

Monika Gugel	0911 9337811
Alexandra Hisom, M.A.	0911 9337812
Klaudija Lazovska	0911 9337821
E-Mail: dgai@dgai-ev.de	
E-Mail: bda@dgai-ev.de	

Rechtsabteilung

Dr. iur. Elmar Biermann
Ass. iur. Evelyn Weis

Sekretariat:

Ingeborg Pschorn-Glückner (L - Z)	0911 9337817
Gabriele Schneider-Trautmann (A - K)	0911 9337827
E-Mail: BDA.Justitiare@dgai-ev.de	

Buchhaltung / Mitgliederverwaltung

Kathrin Barbian	0911 9337816
Karin Rauscher	0911 9337815
E-Mail: DGAi.Mitgliederverw@dgai-ev.de	
E-Mail: BDA.Mitgliederverw@dgai-ev.de	

BDA - Referate:

Referat für Versicherungsfragen

Ass. iur. Evelyn Weis
Roritzerstraße 27
D-90419 Nürnberg
Tel.: 0911 9337817 oder 27, Fax: 0911 3938195
E-Mail: BDA.Versicherungsref@dgai-ev.de

Referat für Krankenhausmanagement und -ökonomie

Dr. med. Alexander Schleppers
Keltenweg 9c
D-65843 Sulzbach
Tel.: 06196 580441, Fax: 06196 580442
E-Mail: Aschleppers@t-online.de

Referat für den vertragsärztlichen Bereich

Elmar Mertens
Niedergelassener Anästhesist
Trierer Straße 766
D-52078 Aachen
Tel.: 0241 4018533, Fax: 0241 4018534
E-Mail: bda-Mertens@T-Online.de
Bürozeiten: 9.00 - 13.00 Uhr (Mo. - Fr.)