

# A&I

## ANÄSTHESIOLOGIE & INTENSIVMEDIZIN

Offizielles Organ: Deutsche Gesellschaft für Anästhesiologie und Intensivmedizin e. V. (DGAI)  
Berufsverband Deutscher Anästhesistinnen und Anästhesisten e. V. (BDA)

Organ: Deutsche Interdisziplinäre Vereinigung für Intensiv- und Notfallmedizin e. V. (DIVI)



**Goodpasture syndrome**

**Inclusion body myositis**

orphan**anesthesia**

a project of the German Society  
of Anaesthesiology and Intensive Care Medicine

### SUPPLEMENT NR. 4 | 2023

## OrphanAnesthesia –

**ein krankheitsübergreifendes Projekt des Wissenschaftlichen Arbeitskreises Kinderanästhesie der Deutschen Gesellschaft für Anästhesiologie und Intensivmedizin e.V.**

Ziel des Projektes ist die Veröffentlichung von Handlungsempfehlungen zur anästhesiologischen Betreuung von Patientinnen und Patienten mit seltenen Erkrankungen. Damit will OrphanAnesthesia einen wichtigen Beitrag zur Erhöhung der Patientensicherheit leisten.

Patientinnen und Patienten mit seltenen Erkrankungen benötigen für verschiedene diagnostische oder therapeutische Prozeduren eine anästhesiologische Betreuung, die mit einem erhöhten Risiko für anästhesieassoziierte Komplikationen einhergehen. Weil diese Erkrankungen selten auftreten, können Anästhesistinnen und Anästhesisten damit keine Erfahrungen gesammelt haben, sodass für die Planung der Narkose die Einholung weiterer Information unerlässlich ist. Durch vorhandene spezifische Informationen kann die Inzidenz von mit der Narkose assoziierten Komplikationen gesenkt werden. Zur Verfügung stehendes Wissen schafft Sicherheit im Prozess der Patientenversorgung.

Die Handlungsempfehlungen von OrphanAnesthesia sind standardisiert und durchlaufen nach ihrer Erstellung einen Peer-Review-Prozess, an dem eine Anästhesistin bzw. ein Anästhesist sowie eine weitere Krankheitsexpertin bzw. ein weiterer Krankheitsexperte (z. B. Pädiaterin bzw. Pädiater oder Neurologin bzw. Neurologe) beteiligt sind. Das Projekt ist international ausgerichtet, sodass die Handlungsempfehlungen grundsätzlich in englischer Sprache veröffentlicht werden.

Ab Heft 5/2014 werden im monatlichen Rhythmus je zwei Handlungsempfehlungen als Supplement der A&I unter [www.ai-online.info](http://www.ai-online.info) veröffentlicht. Als Bestandteil der A&I sind die Handlungsempfehlungen damit auch zitierfähig. Sonderdrucke können gegen Entgelt bestellt werden.

## OrphanAnesthesia –

**a project of the Scientific Working Group of Paediatric Anaesthesia of the German Society of Anaesthesiology and Intensive Care Medicine**

The target of OrphanAnesthesia is the publication of anaesthesia recommendations for patients suffering from rare diseases in order to improve patients' safety. When it comes to the management of patients with rare diseases, there are only sparse evidence-based facts and even far less knowledge in the anaesthetic outcome. OrphanAnesthesia would like to merge this knowledge based on scientific publications and proven experience of specialists making it available for physicians worldwide free of charge.

All OrphanAnesthesia recommendations are standardized and need to pass a peer review process. They are being reviewed by at least one anaesthesiologist and another disease expert (e.g. paediatrician or neurologist) involved in the treatment of this group of patients.

The project OrphanAnesthesia is internationally oriented. Thus all recommendations will be published in English.

Starting with issue 5/2014, we'll publish the OrphanAnesthesia recommendations as a monthly supplement of A&I (Anästhesiologie & Intensivmedizin). Thus they can be accessed and downloaded via [www.ai-online.info](http://www.ai-online.info). As being part of the journal, the recommendations will be quotable. Reprints can be ordered for payment.

**Bisher in A&I publizierte Handlungsempfehlungen finden Sie unter:**

[www.ai-online.info/Orphsuppl](http://www.ai-online.info/Orphsuppl)  
[www.orphananesthesia.eu](http://www.orphananesthesia.eu)

**Find a survey of the recommendations published until now on:**

[www.ai-online.info/Orphsuppl](http://www.ai-online.info/Orphsuppl)  
[www.orphananesthesia.eu](http://www.orphananesthesia.eu)

### Projektleitung

**Prof. Dr. Tino Münster, MHBA**

Chefarzt  
Klinik für Anästhesie und  
operative Intensivmedizin  
Krankenhaus Barmherzige  
Brüder Regensburg  
Prüfeninger Straße 86  
93049 Regensburg,  
Deutschland

Tel.: 0941 369-2350

E-Mail: [Tino.Muenster@barmherzige-regensburg.de](mailto:Tino.Muenster@barmherzige-regensburg.de)

# orphananesthesia

## Anaesthesia recommendations for Inclusion body myositis

**Disease name:** Inclusion body myositis

**ICD 10:** M60.8

**Synonyms:** Sporadic inclusion body myositis

**Disease summary:** Inclusion body myositis (IBM) is a rare disease that is part of a group of muscle diseases known as idiopathic inflammatory myopathies, which are characterised by chronic excessive muscle inflammation associated with muscle weakness. IBM has a variable prevalence depending on geographic, ethnic and age criteria. Prevalence in the general population ranges varies between 0.3 and 13.9 per 100,000.

IBM onset is usually over 50 years but may also occur earlier, in the 5th decade and it is more prevalent in males (2:1 over female).

First signs of the disease are usually weakness of the long finger flexors (typically flexor digitorum profundus and flexor pollicis longus) or the quadriceps muscle. Alternative presenting phenotypes include dysphagia, foot drop or respiratory weakness. With the progression of the disease, more groups of muscles are involved and the decrease of muscle strength is usually slowly progressive (occurs gradually over months or years). Dysphagia occurs in around 50 % and may be severe, rarely requiring enteral feeding. Cardiac function appears to be spared in IBM. There are reports of sleep-disordered breathing (SDB) being identified primarily later as the disease progresses, although not necessarily correlated to the severity of peripheral muscle weakness. The involvement of the respiratory muscles is characterised by a restrictive ventilatory syndrome of progressive evolution. Respiratory decline and dysphagia predisposing to pneumonia was the most common cause of death in a long-term follow-up of patients with IBM.

The aetiopathogenesis of IBM remains uncertain, but muscle damage is considered to involve both an abnormal immune response reflected by excessive inflammatory infiltrates and a degenerative process resulting in rimmed vacuoles, mitochondrial impairment and protein aggregates. No causal gene has been identified but HLA-DR3 and 8-1 MHC genotypes have been shown to correlate with IBM susceptibility. Antibody cytosolic 5'-nucleotidase 1A, an autoantibody against the muscle protein cytosolic 5'-nucleotidase 1A, was detected in approximately half of the patients, but is also commonly seen in Sjogren's syndrome and SLE.

The European Neuromuscular Centre published the ENMC IBM Research Diagnostic Criteria 2011. These include combined clinical and laboratory features: duration >12 months, age at onset >45 years, sCK no greater than 15 ULN and either knee extension weakness  $\geq$  hip flexion weakness and/or finger flexion weakness > shoulder abduction weakness or pathological features: endomysial inflammatory infiltrate, rimmed vacuoles, protein accumulation or 15–18nm filaments.

► **Citation:** Vieira D, Lages N, Marinho A, Correia C: Inclusion body myositis. Anästh Intensivmed 2023;64:S93–S99. DOI: 10.19224/ai2023.S093

Differential diagnosis may include polymyositis and, in early stages of the disease, arthritis or motor neuron disease. There is no curative treatment for IBM and patients usually do not respond to anti-inflammatory or immunomodulatory therapies. Symptomatic treatments include exercise therapy and orthotic appliance. As the disease progresses, weakness can lead to frequent falls, walking aids and wheelchair use around 15 years after diagnosis. Bone fractures and other complications may occur as a result of falls. A change in mean life expectancy has not been observed.

---

Medicine is in progress



Perhaps new knowledge

Every patient is unique

Perhaps the diagnosis is wrong

---



Find more information on the disease, its centres of reference and patient organisations on Orphanet: [www.orpha.net](http://www.orpha.net)

### Typical surgery

Muscle biopsy, orthopaedic surgery (frequent bone fractures). Cases of severe dysphagia may require cricopharyngeal myotomy or placement of a gastrostomy tube.

### Type of anaesthesia

Due to muscular weakness, regional anaesthesia is preferred, if possible, but general anaesthesia need not be avoided whenever necessary. Regional anaesthesia avoids the need of artificial ventilation and the risk of associated respiratory complications in IBM patients. Some case reports with neuro-axial anaesthesia have been successfully described.

### Necessary additional preoperative testing (beside standard care)

Pulmonary function testing (including lung volumes and blood gas analysis) may be needed. An FVC is a useful screen for evidence of significant respiratory muscle involvement.

If regional anaesthesia is planned, neurological consultation with a complete neurological exam is recommended for juridical reasons in certain countries.

### Particular preparation for airway management

In advanced stages of the disease, cricopharyngeal muscle weakness could increase the risk of pulmonary aspiration. Individual hospital prevention of pulmonary aspiration protocols should be considered.

### Particular preparation for transfusion or administration of blood products

There is no evidence to support the need of particular anticoagulation. But the impaired mobility of advanced stage patients may suggest a higher risk of postoperative thrombosis.

### Particular preparation for anticoagulation

Not reported.

### Particular precautions for positioning, transportation and mobilisation

Not reported.

---

### Interactions of chronic disease and anaesthesia medications

---

Not reported. Provide steroid substitution in case of corticotherapy.

---

### Anaesthetic procedure

---

The dose of non-depolarising muscle relaxants should be reduced in order to avoid any prolongation of muscle weakness. It is believed that succinylcholine should be avoided because of the risk of hyperkalaemia.

However, a recent observational retrospective study with sixteen patients (Mortenson et al.) objectified uneventful perioperative outcomes following general anaesthesia with depolarising and non-depolarising muscle relaxants.

---

### Particular or additional monitoring

---

If muscle relaxants are used, monitoring muscular block is essential to avoid a residual muscular block. Owing to the recent introduction of sugammadex, it is easier to ensure that no residual block is absent.

---

### Possible complications

---

There is an increased risk of aspiration pneumonia due to weakness of the cricopharyngeal musculature.

Difficult or impossible safe extubation after general anaesthesia (due to the residual effect of a muscle relaxant or a decrease in pulmonary function).

---

### Postoperative care

---

If decreased pulmonary function is found in postoperative care, inspiratory muscle training should be considered.

The assisted-cough techniques contribute to minimise the risk of respiratory complications to IBM patients throughout the perioperative period.

Reduced mobility may increase the risk of thromboembolic complications and should be minimised by active physiotherapy and the provision of raised chairs and mobility aids to facilitate independent walking.

---

#### **Ambulatory anaesthesia**

---

An ambulatory surgery schedule may not be recommended because patients with more severe IBM should be monitored for a prolonged period after anaesthesia.

---

#### **Obstetrical anaesthesia**

---

The same recommendations applying to non-obstetrical anaesthesia should be used. Whenever possible, general anaesthesia should be avoided and regional anaesthesia used.

## References

1. Marinho A, Guimarães M, Lages N, Correia C. Role of noninvasive ventilation in perioperative patients with neuromuscular disease: a clinical case. *Braz J Anesthesiol* 2016;66:72–74; DOI:10.1016/j.bjane.2013.06.021
2. Machado P, Brady S, Hanna M. Update in inclusion body myositis. *Curr Opin Rheumatol* 2013;25:763–771
3. Badrising U, Maat-Schieman M, van Duinen S, et al. Epidemiology of inclusion body myositis in the Netherlands: a nationwide study. *Neurology* 2000;55:1385–1387
4. Alfano L, Lowes L. Emerging therapeutic options for sporadic inclusion body myositis. *Ther Clin Risk Manag* 2015;11:1459–1467
5. Meyer A, Meyer N, Schaeffer M, Gottenberg JE, Geny B, Sibilia J. Incidence and prevalence of inflammatory myopathies: a systematic review. *Rheumatology (Oxford)* 2015;54:50–63
6. Marca G, Sancricca C, Losurdo A, Di Blasi C, De Fino C, Morosetti R et al. Sleep disordered breathing in a cohort of patients with sporadic inclusion body myositis. *Clin Neurophysiol* 2013;124:1615–21
7. Cox M, Titulaer MJ, Sont K, Wintzen R, Verschuuren J, Badrising A. A 12-year follow-up in sporadic inclusion body myositis: an end stage with major disabilities. *Brain* 2011;134 :3167–3175
8. Rose MR; ENMC IBM Working Group: 188th ENMC International Workshop: Inclusion Body Myositis, 2.–4 December 2011, Naarden, The Netherlands
9. Mortenson et al. Inclusion Body Myositis and Anesthesia: A Case Series. *Clin Anesth* 2016; 31:282–287.



---

**Date last modified:**            **February 2017**

---

*This recommendation was prepared by:*

**Diana Vieira, Neusa Lages, Ana Marinho, Carlos Correia**, Anaesthesiologists, Centro Hospitalar do Alto Ave, Hospital de Guimarães, Fafe, Portugal  
 lages.neusa@gmail.com

**Disclosure** The authors have no financial or other competing interest to disclose. This recommendation was unfunded.

*This recommendation was reviewed by:*

**Stefen Brady**, Neurologist, John Radcliffe Hospital, Oxford, United Kingdom  
 stefenbrady@nhs.net

**James Miller**, Neurologist, The Newcastle upon Tyne Hospitals NHS Foundation Trust, Newcastle upon Tyne, United Kingdom  
 james.miller@nuth.nhs.uk

**Disclosure** The reviewers have no financial or other competing interest to disclose.

*Please note that this guideline has not been reviewed by two anaesthesiologists but by two disease experts instead.*

---

## Herausgeber



### DGAI

Deutsche Gesellschaft  
für Anästhesiologie und  
Intensivmedizin e.V.  
Präsident: Prof. Dr.  
B. Pannen, Düsseldorf



### BDA

Berufsverband Deutscher  
Anästhesistinnen und  
Anästhesisten e.V.  
Präsident: Prof. Dr.  
G. Geldner, Ludwigsburg †

## Schriftleitung

Präsident/in der Herausgeberverbände  
Gesamtschriftleiter/Editor-in-Chief:  
Prof. Dr. Dr. Kai Zacharowski,  
ML FRCA FESAIC, Frankfurt  
Stellvertretender Gesamtschriftleiter/  
Deputy Editor:  
Prof. Dr. T. Volk, Homburg/Saar  
CME-Schriftleiter/CME-Editor:  
Prof. Dr. W. Zink, Ludwigshafen

## Redaktionskomitee/Editorial Board

Prof. Dr. G. Beck, Wiesbaden  
Prof. Dr. A. Brinkmann, Heidenheim  
Prof. Dr. H. Bürkle, Freiburg  
Prof. Dr. B. Ellger, Dortmund  
Prof. Dr. K. Engelhard, Mainz  
Prof. Dr. M. Fischer, Göppingen  
Prof. Dr. U. X. Kaisers, Ulm  
Prof. Dr. T. Loop, Freiburg  
Prof. Dr. W. Meißner, Jena  
Prof. Dr. C. Nau, Lübeck  
RAin A. Pfundstein, Nürnberg  
Dr. M. Rähmer, Mainz  
Prof. Dr. A. Schleppers, Nürnberg  
Prof. Dr. M. Thiel, Mannheim  
Prof. Dr. F. Wappler, Köln  
Prof. Dr. M. Weigand, Heidelberg

## Redaktion/Editorial Staff

Carolin Sofia Kopp B.A.  
Korrespondenzadresse:  
Neuwieder Straße 9 | 90411 Nürnberg |  
Deutschland | Tel.: 0911 9337812  
E-Mail: anaesth.intensivmed@dgai-ev.de

## Verlag & Druckerei

### Aktiv Druck & Verlag GmbH

An der Lohwiese 36 |  
97500 Ebelsbach | Deutschland  
www.aktiv-druck.de



### Geschäftsführung

Wolfgang Schröder | Jan Schröder |  
Nadja Schwarz  
Tel.: 09522 943560 | Fax: 09522 943567  
E-Mail: info@aktiv-druck.de

### Anzeigen | Vertrieb

Pia Müller | Robert Kux  
Tel.: 09522 943570 | Fax: 09522 943577  
E-Mail: anzeigen@aktiv-druck.de

### Verlagsrepräsentanz

Jürgen Distler  
Neuwieder Straße 9 | 90411 Nürnberg  
Tel.: 0171 9432534  
E-Mail: jdistler@bda-ev.de

### Herstellung | Gestaltung

Pia Müller | Robert Kux |  
Stefanie Triebert  
Tel.: 09522 943570 | Fax: 09522 943577  
E-Mail: ai@aktiv-druck.de

### Titelbild

Dipl.-Designerin Monique Minde,  
Nürnberg

### Erscheinungsweise 2023

Der 64. Jahrgang erscheint jeweils zum  
Monatsanfang, Heft 7/8 als Doppelausgabe.

### Bezugspreise (inkl. Versandkosten):

|                       |         |
|-----------------------|---------|
| • Einzelhefte         | 30,- €  |
| • Jahresabonnement:   |         |
| Europa (ohne Schweiz) | 258,- € |
| (inkl. 7 % MwSt.)     |         |
| Schweiz               | 266,- € |
| Rest der Welt         | 241,- € |

### Mitarbeiter aus Pflege, Labor, Studenten und Auszubildende (bei Vorlage eines entsprechenden Nachweises)

|                       |        |
|-----------------------|--------|
| Europa (ohne Schweiz) | 94,- € |
| (inkl. 7 % MwSt.)     |        |
| Schweiz               | 90,- € |
| Rest der Welt         | 94,- € |

**Für Mitglieder der DGAI und/oder  
des BDA ist der Bezug der Zeitschrift  
im Mitgliedsbeitrag enthalten.**

## Allgemeine Geschäfts- und Liefer- bedingungen

Die allgemeinen Geschäfts- und Liefer-  
bedingungen entnehmen Sie bitte dem  
Impressum auf [www.ai-online.info](http://www.ai-online.info)

Indexed in **Current Contents®/Clinical  
Medicine, EMBASE/Excerpta Medica;  
Medical Documentation Service;  
Research Alert; Sci Search; SUBIS  
Current Awareness in Biomedicine;  
VINITI: Russian Academy of Science.**

## Nachdruck | Urheberrecht

Die veröffentlichten Beiträge sind urhe-  
berrechtlich geschützt. Jegliche Art von  
Vervielfältigungen – sei es auf mechani-  
chem, digitalem oder sonst möglichem  
Wege – bleibt vorbehalten. Die Aktiv  
Druck & Verlags GmbH ist allein auto-  
risiert, Rechte zu vergeben und Sonder-  
drucke für gewerbliche Zwecke, gleich  
in welcher Sprache, herzustellen. An-  
fragen hierzu sind nur an den Verlag zu  
richten. Jede im Bereich eines gewerbli-  
chen Unternehmens zulässig hergestellte  
oder benutzte Kopie dient gewerblichen  
Zwecken gem. § 54 (2) UrhG. Die Wie-  
dergabe von Gebrauchsnamen, Handels-  
namen, Warenbezeichnungen usw. in  
dieser Zeitschrift berechtigt auch ohne  
besondere Kennzeichnung nicht zu der  
Annahme, dass solche Namen im Sinne  
der Warenzeichen- und Markenschutz-  
Gesetzgebung als frei zu betrachten wä-  
ren und daher von jedermann benutzt  
werden dürften.

## Wichtiger Hinweis

Für Angaben über Dosierungsanwei-  
sungen und Applikationsformen kann  
vom Verlag und den Herausgebern keine  
Gewähr übernommen werden. Derartige  
Angaben müssen vom jeweiligen An-  
wender im Einzelfall anhand anderer  
Literaturstellen auf ihre Richtigkeit über-  
prüft werden. Gleiches gilt für berufs-  
und verbandspolitische Stellungnahmen  
und Empfehlungen.

Allein aus Gründen der besseren Les-  
barkeit wird auf die gleichzeitige Ver-  
wendung männlicher, weiblicher und  
weiterer Sprachformen verzichtet. Sämt-  
liche Personenbezeichnungen gelten für  
alle Geschlechterformen. Dies impliziert  
keinesfalls eine Benachteiligung der je-  
weils anderen Geschlechter, sondern ist  
als geschlechtsneutral zu verstehen.

Die Beiträge aus der A&I  
finden Sie online unter:  
[www.ai-online.info](http://www.ai-online.info)

# CONTACT US

Please do not hesitate to contact us. We will be glad to answer and provide further information to you at any time.

.....  
Name

.....  
First Name

.....  
Department / Hospital

.....  
Place

.....  
Telephone

.....  
E-Mail

.....  
Date / Signature

Please contact me for further information

☐

I would like to participate in the project

☐

## ADDRESS

German Society of Anaesthesiology and  
Intensive Care Medicine  
Ursula Homberg  
Neuwieder Straße 9 | 90411 Nuremberg | Germany  
Tel.: +49-911-9337828  
Email: [uhomberg@orphananesthesia.eu](mailto:uhomberg@orphananesthesia.eu)