

Myotonia congenita:

Überlegungen zu Schwangerschaft und Geburt

Myotonia congenita oder MC ist ein Zustand, der durch Chloridionenkanalmutationen verursacht wird. Betroffen sind hier die Skelettmuskelzellen. Die negativ geladenen Chloridionen werden benötigt, damit sich eine Muskelgruppe nach der Kontraktion entspannen kann. Bei den meisten Menschen geschieht dies ohne Verzögerung, aber mit MC kann es erheblich erweitert werden. Es wird durch Kälteeinwirkung, plötzliche Veränderungen des extrazellulären Kaliums, der meisten Pestizide und Herbizide, Adrenalin, bestimmter Medikamente (insbesondere Inhalatoren, Statin-Medikamente und Chinolon-Antibiotika) und Hormone wie Progesteron und Testosteron verschlimmert.

Eine Person mit MC steht möglicherweise von einem Stuhl auf und beginnt zu laufen. Anstatt sich beim nächsten Schritt zusammenzuziehen und loszulassen, entspannen sich die Muskeln nicht schnell genug, um ein normales Laufmuster zu erreichen. Es fühlt sich an, als würden die Muskeln greifen oder blockieren, und wenn Sie versuchen, sie zur Bewegung zu zwingen, übt dies eine signifikante isometrische Kraft auf die Muskeln aus und kann sogar Zellschäden verursachen. Dies führt zu hypertrophierten Muskelgruppen (insbesondere Waden) sowie zu Schmerzen und Krämpfen in den Muskeln. Dies macht sich normalerweise nur bemerkbar, wenn die Bewegung zum ersten Mal nach einigen Minuten Stillstand eingeleitet wird. Sobald die Muskeln einige Male angespannt sind, werden Chloridionen effizienter in die Zellen gepumpt und die Steifheit scheint nachzulassen.

MC ist kein Risiko für Schwangerschaftskomplikationen. Es betrifft nur die Skelettmuskulatur, so dass die Gebärmutter nicht beeinträchtigt wird. Da Progesteron die Myotonie tendenziell verschlimmert, müssen schwangere Frauen mit MC besonders vorsichtig mit Sturzrisiken umgehen und sicherstellen, dass ihre Muskeln beim Aufstehen, Gehen oder Treppensteigen warm und angespannt bleiben.

Einige Frauen mit milderem MC haben nur Symptome während der Schwangerschaft. Die Hauptanliegen haben mit der Geburtshilfe zu tun. Während MC keine echte maligne Hyperthermie verursacht, kann es ähnliche Symptome im Zusammenhang mit anhaltender Depolarisation und Hyperkaliämie verursachen. Aus diesem Grund ist es wichtig, dass der Patient vor der Entbindung eine Konsultation mit der Anästhesieabteilung hat, damit er Notizen in der Akte hat und während der Geburt und Entbindung geeignete Anästhetika verwendet.

Epidurale und spinale Eingriffe sind sicher, solange die zur Einleitung verwendeten Lokalanästhetika frei von Vasokonstriktoren sind. Die zum Nähen verwendeten Lokalisatoren müssen ebenfalls vasokonstriktorfrei sein (Bupivacain, Mepivacain oder Lidocain ohne Adrenalin sind in Ordnung). Notfall Kaiserschnitt sind das Hauptanliegen. Es ist nicht erwiesen, dass Anästhesiegase die Symptome vom MH-Typ mit Myotonia congenita auslösen, aber die meisten Anästhesisten ziehen es vor, sie nach Möglichkeit zu vermeiden. Der primäre Auslöser ist Succinylcholin und ähnliche depolarisierende Arzneimittel.

Da die meisten Pflegekräfte in der Schwangerschaft nicht mit MC vertraut sind, führen sie normalerweise eine Internetsuche nach Myotonie durch und finden zahlreiche Informationen zu Komplikationen sowohl für die Mutter als auch für das Baby. Das liegt daran, dass bei der Suche eine myotonische Muskeldystrophie auftritt. Während die beiden Zustände Muskelmyotonie teilen, ist dies die einzige Ähnlichkeit. Myotone Dystrophie ist mit einem sehr hohen Risiko verbunden und Mütter müssen durchgehend engmaschig überwacht werden bei der Schwangerschaft, Wehen und Geburt. Ein Neonatologe ist immer involviert, da das Risiko einer angeborenen Form einer myotonischen Dystrophie besteht, die für das Baby lebensbedrohlich sein kann. Keine dieser Komplikationen ist ein Faktor bei Myotonia congenita. Frauen mit MC benötigen keine spezielle Überwachung, es sei denn, sie haben eine zusätzliche Erkrankung, die mit einer Hochrisikoschwangerschaft verbunden ist.

Zusammenfassend sind hier die wichtigsten Punkte zu beachten, wenn Sie einen Patienten mit MC haben:

- Die Steifheit wird während der Schwangerschaft aufgrund des hohen Progesteronspiegels schlechter. Dies kann jeden Skelettmuskel betreffen, einschließlich Arme und Beine, Augenmuskeln, Zunge, oberen Teil der Speiseröhre und Zwerchfell. Dies ist völlig normal und es ist hilfreich, ihnen zu versichern, dass ihr Zustand nicht fortschreitet. Es wird nach der Geburt besser (solange Progesteron-bezogene Verhütungsmethoden vermieden werden)
- Medikamente zur Behandlung von Myotonie (die meisten Frauen erhalten Medikamente für Schwangerschaft und Stillzeit auf Empfehlung ihres Arztes):

Mexiletin und Flecainid (Anti-Arrhythmika) - Kategorie C

Carbamazepin, Oxcarbazepin, Phenytoin - Kategorie D

Lamotrigine - Kategorie C

Acetazolamid - Kategorie C

Chininsulfat - Kategorie C

- Vermeiden Sie während der Wehen, dass Hypoglykämie durch Fasten oder zu schnelle Verabreichung von Dextrose-IVs verursacht wird. Steigendes Insulin löst Myotonie aus. Vermeiden Sie kaliumhaltige Infusionen, es sei denn, die Blutuntersuchungen zeigen niedrige Werte und verabreichen sie selbst dann sehr langsam.
- Haben Sie einen Plan für eine Kaiserschnitt-Notoperation
- Halten Sie die Mutter warm, wenn sie sich kalt und warm anfühlt
- Vermeiden Sie die Verwendung von Adrenalin enthaltenden Lokalanesthetika.

Frauen mit Myotonia congenita leiden ebenso häufig unter den typischen Komplikationen von Wehen und Geburt, jedoch nicht häufiger als die allgemeine Bevölkerung. Sie benötigen keine zusätzliche Überwachung und sollten den Gegnern erhalten Gelegenheit, eine angenehme Geburts-umgebung zu erleben (insbesondere in warmen Wannen zu arbeiten, die die Myotonie reduzieren), familiäre Unterstützung und die geringste notwendige Intervention.

Quelle: Janet Stone, CFT, *The Myotonia Project* (2018)