

Anästhesie-Protokoll bei Myotonia Congenita

Dies ist ein Artikel aus dem Quest-Magazin der MDA über Anästhesie. Myotonie ist auf der zweiten Seite aufgeführt: Umgang mit Anästhesie

Hier ist ein Protokoll, das von dem Anästhesisten eines unserer Forumsmitglieder verfasst wurde:

Es gibt mehrere Bedenken bei der Anästhesie von Patienten mit Myotonia congenita. Zunächst einmal scheint es ein erhöhtes Risiko zu geben, eine maligne Hypertämie (MH) zu entwickeln, eine sehr gefährliche und oft tödliche Anästhesie-Komplikation, die durch depolarisierende neuromuskuläre Blocker wie Succinylcholin und durch Inhalationsanästhetika ausgelöst wird. Die vererbte Prädisposition zur Entwicklung einer MH ist heterogen. Es liegt ein Defekt des Ca⁺⁺-Einstroms bei unkontrollierter Muskelkontraktion vor. MH ist mit einem Defekt im Muskel-Sarcolemma-Ryanodin-Rezeptor verbunden. Dies ist natürlich nicht derselbe Defekt wie bei der Myotonia congenita. Es scheint, dass viele Ursachen der intraoperativen Muskelstarre bei Patienten mit Myotonie als MH fehldiagnostiziert werden. Es ist etwas unklar, ob das Risiko für MH erhöht ist, aber für den Moment ist es am besten, davon auszugehen, dass es erhöht ist und den Anästhesisten ein sogenanntes nicht-auslösendes Anästhetikum verabreichen zu lassen. Dies kann leicht durchgeführt werden.

Bei Patienten mit Myotonie besteht ein erhöhtes Risiko, einen Kaumuskelkrampf zu entwickeln, was dazu führen kann, dass der Anästhesist die Atemwege des Patienten nicht mehr kontrollieren kann und der Fall oft abgebrochen wird, bevor er begonnen hat. Ein Massetermuskelspasmus wird häufig mit MH in Verbindung gebracht, tritt aber auch bei Myotonie auf, was zu einer gewissen Verwirrung bei der richtigen Diagnose in dieser Notfallsituation führt. Ein Masseter-Spasmus wird am häufigsten nach der Verabreichung von Succinylcholin beobachtet.

Neben dem Risiko der MH. Patienten mit beiden Arten von Myotonie sollten niemals depolarisierende Muskelrelaxantien wie Succinylcholin verabreicht werden. Dies verursacht eine anhaltende Muskelkontraktion anstelle der erwarteten Entspannung und kann dazu führen, dass der Patient nicht intubiert oder beatmet werden kann, was tödlich sein kann. Auch bei Patienten mit Myotonie, denen Succinylcholin verabreicht wird, kann es zu einer massiven Freisetzung von Kalium kommen, die zu einem Herzstillstand führt. Längere Operationen, die zu einer Muskelkompression führen, oder die Verabreichung von Succinylcholin können zu einem postoperativen Muskelabbau in Form einer Rhabdomyolyse führen, die auch zu akutem Nierenversagen und Tod führen kann.

Bei Patienten mit Myotonie besteht außerdem das Risiko einer anhaltenden Schwäche nach der Operation, was die Notwendigkeit einer verlängerten Beatmung und endotrachealen Intubation erhöhen kann. Dies kann durch die neuromuskulär blockierenden Wirkstoffe oder durch die Inhalationsanästhetika verursacht werden.

Patienten mit Myotonie haben auch ein erhöhtes Risiko für eine Lungenaspiration und eine postoperative Pneumonie.

Regionalanästhesietechniken wie Spinal- oder Epiduralanästhesie sollten bei Patienten mit Myotonie sicher sein. Lokale Anästhetika können ebenfalls verwendet werden.

Zusammenfassend lässt sich sagen, dass Sie vor der Narkose Ihres Kindes mit dem Anästhesisten sprechen und ihm seine Erkrankung erklären sollten und einen Plan für ein nicht auslösendes Narkosemittel erstellen sollten, das die meisten der oben genannten Probleme vermeidet und leicht verabreicht werden kann.

Die Vorbereitung des Narkosegerätes im Operationssaal und die Vorbereitung des Anästhesisten sind bei der Narkose dieser Patienten sehr wichtig.

Dies ist das Protokoll, das ich auf der Grundlage der Kommunikation mit mehreren Anästhesisten, die Experten für die Operation von Patienten mit Myotonia congenita sind, erstellt habe. Es wurde vom Leiter der geburtshilflichen Anästhesie des Brigham and Women's Hospital überprüft.

Prüfen Sie den Pseudocholinesterase-Spiegel vor der Operation, um das Risiko durch Anästhetika und depolarisierende Mittel zu bestimmen - wenn er niedrig ist, sollten Sie extrem vorsichtig sein

Vergewissern Sie sich, dass Filtermedium und Schläuche nicht mit Inhalationsanästhetika kontaminiert sind; evakuieren Sie die OP-Luft gründlich, bevor der Patient eintritt

IV-Flüssigkeiten und OP-Tisch erwärmen, wenn möglich. Halten Sie den Patienten während des Eingriffs mit warmen Decken zugedeckt, um die Auslösung von Myotonien durch Auskühlung zu vermeiden

Anästhetika/Analgetika: Propofol, Fentanyl und Versed

Lähmende Mittel: Vecuronium (NO Succinylcholin)

Lokalanästhetikum: Bupivacain, keine Vasokonstriktoren (kein Lidocain); Epinephrin löst Myotonie aus

Nur IV-Kochsalzlösung - kein Kalium hinzugefügt. Glukose/Traubenzucker langsamer Tropf, um Blutzuckeranstieg zu vermeiden

Überwachen Sie den Kaliumspiegel während der gesamten Operation - ein Herzstillstand durch Hyperkaliämie ist ein größeres Risiko als eine maligne Hyperthermie

-> Übersetzt mit www.DeepL.com/Translator (kostenlose Version)