

## **Anästhesie bei neuromuskulären Erkrankungen – Wissenswertes für Betroffene**

Operative Eingriffe mit ihren Risiken und Komplikationsmöglichkeiten führen bei nahezu jedem, der sich einem solchen Eingriff unterziehen muss, zu Ängsten und Verunsicherungen; insbes. dann, wenn schon Vorerkrankungen bestehen, die zusätzlich eine Einschränkung bedeuten und auch das Risiko eines Eingriffs erhöhen können. In den letzten Jahren hat sich die operative Medizin stark weiterentwickelt und viele Operationen können mittlerweile wenig invasiv und mit schonender Anästhesietechnik, z.B. in Regionalanästhesie durchgeführt werden.

Häufig ist es ein Mangel an Informationen, der bei Patienten und medizinischem Personal die Angst verstärkt oder sogar die Hauptursache der Furcht darstellt. In manchen Fällen kann das so weit führen, dass ein operativer Eingriff, der vielleicht nach seiner erfolgreichen Durchführung für den Patienten eine große Erleichterung und einen besseren körperlichen Zustand bewirken würde, abgelehnt wird. Neben den Operationsrisiken sind zusätzlich auch die Risiken einer Narkose zu beachten, die zum Teil unabhängig von denen der Operation sind.

Es ist von größter Wichtigkeit, dass den beteiligten Ärzten alle Befunde vorliegen um die Art der Operation und des Narkoseverfahrens optimal planen zu können. Hierzu gehören neben der Anamnese (Befragung zur Krankengeschichte) und der körperlichen Untersuchung, insbes. Lungenfunktionsdiagnostik, kardiologische Abklärung und ggf. weitere Ergebnisse apparativer Untersuchungen.

Den Patienten wird vor solchen Eingriffen in ruhiger Atmosphäre der Ablauf einer Narkose erklärt, mit allen vorbereitenden Maßnahmen und der unmittelbaren Zeit nach dem Eingriff. Dies sollte in verständlicher Form, d.h. mit Übersetzung der medizinischen Fachausdrücke, oder ganz ohne Fachterminologie (Fachsprache) erfolgen.

Auch bei Muskelkranken sind häufig Operationen notwendig, teils krankheitsbedingt, z.B. Sehnenverlängerung bei Kindern mit Muskeldystrophie oder Aufrichtungsoperationen bei starker Skoliose (Wirbelsäulenverkrümmung), teils aus anderen Gründen, z.B. Knochenbruch oder Blinddarmentzündung. In Abhängigkeit von der Erkrankung sind für den Anästhesisten (Narkosearzt) spezielle Dinge bei der Auswahl des Narkoseverfahrens und der Medikamente zu beachten. Dabei ist er aber auch auf die Mithilfe der Patienten angewiesen, insbesondere bei Erkrankungen, die nicht augenscheinlich sind.

Diese Broschüre soll Ihnen als Patienten eine kurze, verständliche Zusammenfassung geben über die anästhesiologischen Besonderheiten Ihrer Erkrankung. Dabei kann und soll sie nicht das individuelle Aufklärungsgespräch vor einer Narkose ersetzen. Sie soll Ihnen eine Vorinformation geben, falls Sie einmal operiert werden müssen, um bessere und gezielte Fragen an den Sie betreuenden Anästhesisten stellen zu können.

### **Allgemeine Einführung**

Einleitend sollen die prinzipiellen Anästhesieverfahren und -möglichkeiten erklärt werden. Der Begriff Anästhesie kommt aus dem Griechischen und bedeutet Unempfindlichkeit. Diese Unempfindlichkeit gegenüber Schmerz, Temperatur und Berührung kann durch eine **Allgemeinanästhesie** (Narkose = schlafähnlicher Zustand) oder eine **Regionalanästhesie** (Betäubung nur der Körperregion, die operiert wird) erreicht werden. Eine allgemeine Empfehlung für die eine oder andere Form der Anästhesie kann man nicht geben, da diese von der Art der Operation, von der Grunderkrankung und vom individuellen Zustand des Patienten abhängt.

Bei neuromuskulären Erkrankungen mit Störung der Atemfunktion ist bei Allgemeinanästhesien eine postoperative Verschlechterung gefürchtet. Diese erfordert eine intensive Atemgymnastik und sofern möglich eine baldige Mobilisation nach einem operativen Eingriff. Unter Umständen ist eine kurzzeitige Atemhilfe durch ein Beatmungsgerät. Falls möglich wird dann eine sogenannte nicht invasive Beatmung durchgeführt. Bei einigen neuromuskulären Erkrankungen (z.B. Muskeldystrophie Duchenne oder Becker, Gliedergürtelmuskeldystrophie Typ 1B, 1C, 2F, 2G, 2H,

Myotone Dystrophie, periodische Paralysen) können auch Störungen der Herzfunktion auftreten. In diesen Fällen ist eine besondere kardiologische Überwachung notwendig.

Ebenso besteht bei einigen Formen von neuromuskulären Erkrankungen ein erhöhtes Risiko für die Entwicklung einer Stoffwechselkrise, ähnlich einer malignen Hyperthermie. Besteht dieses Risiko wird ein spezielles Narkoseverfahren angewendet. Die **maligne Hyperthermie** ist eine muskuläre Stoffwechsellentgleisung, bei der die Triggersubstanzen im Rahmen einer Narkose die Körpertemperatur lebensbedrohlich auf bis zu 42°C oder mehr erhöhen können (daher der Name). Die Ursache für die klassische maligne Hyperthermie liegt in einem genetischen Defekt von zwei Muskeleiweißstoffen, die das für die Muskelkontraktion nötige Calcium aus Zellspeichern kontrolliert freisetzen. Träger der Anlage für die maligne Hyperthermie weisen in den Genen für die zwei Muskeleiweißstoffe Veränderungen auf, durch welche Eiweißstoffe des Muskels bei Kontakt mit den Triggersubstanzen das Calcium unkontrolliert aus den Zellspeichern freisetzen. Die Anlage wird autosomal dominant vererbt, d.h. die Kinder von Anlageträgern tragen mit einer Wahrscheinlichkeit von ca. 50% ebenfalls die Anlage. Üblicherweise bewirkt die Anlage außerhalb einer Narkose keine erkennbaren Krankheitssymptome wie Muskelschwund oder Muskelschwäche, auch wenn belastungsabhängige Muskelschmerzen vorkommen und die muskuläre Creatinkinase (CK) meist leicht erhöht ist. Sicherheitshalber sollten körperliche Anstrengungen bei hoher Außentemperatur vermieden werden.

Es gibt allerdings einige wenige Muskelerkrankungen, bei denen sich Anlage zur malignen Hyperthermie und Muskelschwäche überlappen können. Zu diesen Muskelerkrankungen gehören **Central-Core-Erkrankung**, **Multiminicore-Erkrankung**, **die Nemalin-Myopathie** und das seltene **King-Denborough-Syndrom**. Weitere Angaben sind im Internet zu finden, z.B. unter [www.emhg.org](http://www.emhg.org).

Bei Verdacht auf das Bestehen der Anlage zur malignen Hyperthermie kann ein Halothan-Koffein-Kontraktur-Test durchgeführt werden. Dazu muss ein Muskelgewebstück aus dem Oberschenkel entnommen werden (Muskelbiopsie). Das entnommene Muskelstück wird in einem Speziallabor mit Halothan und Koffein in Kontakt gebracht. Durch die unterschiedliche Reaktion von Muskelfasern mit und ohne Anlage zur malignen Hyperthermie kann eine Einteilung in MH-empfindlich und normal getroffen werden. Wenn es trotz aller Vorsichtsmaßnahmen zu einer malignen Hyperthermie kommt, steht seit 1975 ein Medikament (Dantrolen®) zur Verfügung, mit dem die Erkrankung erfolgreich behandelt werden kann.

### **Präoperative Befragung und Untersuchung**

Im ausreichenden Zeitintervall vor einer Operation sollte der betreuende Anästhesist aufgesucht werden. Er wird eine Befragung und eine Untersuchung durchführen und, wenn notwendig, weiterführende Untersuchungen anordnen, z.B. EKG und Lungenfunktionstest, sowie die Art und den Ablauf der Anästhesie mit Ihnen besprechen.

Neben allgemeinen Fragen zu bisherigen Erkrankungen und der körperlichen Leistungsfähigkeit wird Sie der Narkosearzt fragen nach:

Vorliegen einer

- Einschränkung der Atmung bei körperlicher Belastung oder in Ruhe
- Störung der Atmung im Liegen
- Atemstörung im Schlaf (Schnarchen, Atemaussetzer)
- Schluckstörungen bei Flüssigkeiten oder fester Nahrung
- frühere Atmungsprobleme oder Aspirationen (Einatmen von Nahrung oder Flüssigkeiten mit der Folge einer Entzündung der Lunge)
- Belastbarkeit des Herz- und Kreislaufsystems
- Störung der Mundöffnung und Kopfbeweglichkeit

Einen besonderen Raum sollte auch die Befragung über die bei Ihnen zugrunde liegende

neuromuskuläre Erkrankung einnehmen. Dabei kann es hilfreich sein, schriftliche Informationen über Ihr eigenes Krankheitsbild vorzulegen. Bei der körperlichen Untersuchung wird der Anästhesist die Atmungs- und Herz-Kreislauffunktion mit einfachen Mitteln (z.B. Stethoskop, Blutdruckmessgerät) überprüfen. Eine Blutuntersuchung zur Leber- und Nierenfunktion, des Elektrolythaushalts (Mineralstoffe wie Kalium, Natrium und Calcium), der Blutgerinnung und des Blutbildes (Anzahl der roten und weißen Blutkörperchen, Menge des roten Blutfarbstoffs) kann in manchen Fällen erforderlich sein. Bei Bedarf wird Ihnen der Anästhesist ein Medikament zur Beruhigung und zum Schlafen am Abend und am Morgen vor der Narkose verordnen. Diese sog. Prämedikation soll die verständliche Aufregung vor der Operation verringern. Zu beachten ist dabei jedoch, dass bei bestehender Muskelschwäche und Einschränkungen der Atemfunktion eine weitere Verschlechterung der Atmung erfolgen kann. Aus diesem Grund muss die Dosis sehr vorsichtig ausgewählt werden und u.U. auch ganz darauf verzichtet werden.

### **Intraoperativer Verlauf (Betreuung und Überwachung während der Operation)**

Während der gesamten Operation wird der Sie betreuende Narkosearzt mit einer Anästhesieschwester oder einem Anästhesiepfleger bei Ihnen sein, alle Körperfunktionen (u.a. die Muskelfunktion) überwachen und gegebenenfalls zusätzliche Medikamente geben. Je nach Art der Operation und der Anästhesie werden dabei unterschiedliche Überwachungsmaßnahmen notwendig.

### **Postoperative Zeit (Überwachung nach dem Ende der Operation)**

Auch nach Beendigung der Operation wird Sie der Anästhesist noch für einen gewissen Zeitraum betreuen. Der Zeitraum, den Sie noch im Aufwachraum (Überwachungsraum außerhalb des Operationssaals) oder einer Intensivstation verbringen müssen, ist ebenfalls von der Art und Dauer der Operation sowie Ihrem Gesundheitszustand abhängig. Bei kurzen Eingriffen ohne besondere gesundheitliche Probleme wird es ausreichen, wenn Sie im Aufwachraum betreut werden. Bei größeren Operationen (z.B. Wirbelsäulenaufrichtung), die häufig viele Stunden dauern oder mit einem größeren Blutverlust einhergehen können, oder besonderen Erkrankungen (z.B. Herzschwäche oder ausgeprägte Schwäche der Atemmuskulatur) kann es notwendig sein, dass Sie auch einige Stunden oder Tage auf einer Intensivstation überwacht werden. Dies alles dient Ihrer Sicherheit und trägt dazu bei, dass Sie trotz einer besonderen Erkrankung möglichst problemlos die Operation überstehen.

### **Zusammenfassung:**

- Gute Absprache zwischen Operateur und Anästhesist ist unabdingbar!
- Alle klinischen und apparativen Befunde sollten dem Anästhesisten präoperativ vorliegen!
- Die einfühlsame Aufklärung über den Ablauf der Narkose reduziert Ängste!
- Prämedikationsmedikamente vorsichtig dosieren oder weglassen!
- Kein Succinylcholin!
- Triggerfreie Anästhesie wenn Risiko für eine maligne Hyperthermie!
- Möglichst auf Muskelrelaxantien verzichten!
- Postoperative Überwachung auf Intensivstation einplanen!