

# **Anesthesie en myotone dystrofie type 1**

**Informatie op basis van de multidisciplinaire  
richtlijn myotone dystrofie type 1**

# Anesthesie en myotone dystrofie type 1

**Informatie op basis van de multidisciplinaire  
richtlijn myotone dystrofie type 1**

Deze brochure is ontwikkeld door Spierziekten Nederland  
in samenwerking met de Nederlandse Vereniging voor  
Anesthesiologie.

# Anesthesie en myotone dystrofie type 1

Mensen met myotone dystrofie type 1 (MD 1) hebben een duidelijk verhoogd risico op hart- en longcomplicaties gedurende en na een operatie onder algehele anesthesie. Mensen met MD 1 klagen zelf niet snel over de problemen die zij ondervinden. Bij sommigen is de ziekte zo een vast onderdeel van hun leven dat zij dit vergeten te noemen als zij een operatie moeten ondergaan. Dit kan ervoor zorgen dat reeds bestaande hart- en longproblemen en risico's van anesthesie gemakkelijk over het hoofd worden gezien.

Deze brochure helpt u om de multidisciplinaire richtlijn *Behandeling en begeleiding van volwassenen met myotone dystrofie type 1* toe te passen. Het geeft een samenvatting van de aanbevelingen specifiek voor de anesthesioloog.

U ontvangt deze brochure omdat u betrokken bent bij de behandeling van iemand met MD 1. Het is belangrijk dat u ervaring hebt met de ziekte. Zo mogelijk verwijst u naar het MD 1-expertisecentrum of werkt u in samenwerking met een in deze ziekte gespecialiseerd multidisciplinair team elders in het land.

## UITGANGSPUNTEN VOOR ANESTHESIOLOGISCHE ZORG BIJ MD 1

- Houd rekening met mogelijke gedragsveranderingen door MD 1 die leiden tot onderrapportage van klachten.
- Overleg tijdig met de neuroloog of revalidatiearts die de zorg van de patiënt coördineert om de risico's in te schatten en verwijs indien nodig naar de cardioloog of longarts.
- Waar mogelijk heeft lokale anesthesie altijd de voorkeur.
- Gebruik nooit depolariserende spierverslappers of acetylcholinesteraseremmers en pas de dosering van andere middelen aan.
- Langdurige postoperatieve ECG-, zuurstofsaturatie- en CO<sub>2</sub>-bewaking is noodzakelijk.

## KENMERKEN VAN MYOTONE DYSTROFIE TYPE 1

MD 1, ofwel de ziekte van Steinert, is de meest voorkomende vorm van spierdystrofie op volwassen leeftijd. Eén op de achtduizend mensen heeft deze aandoening. Kenmerkende verschijnselen zijn distale spierzwakte en vertraagd ontspannen van de handen (myotonie). De ziekte kan daarnaast veel verschillende organen aandoen waardoor men kan spreken van een multisysteemziekte. Veel patiënten met MD 1 tonen een gebrek aan initiatief en zijn geneigd tot onderrapportage van klachten. Het is belangrijk hier bij een consult alert op te zijn.

**Risico's van anesthesie** – Bij MD 1 is er een verhoogd perioperatief risico op cardiale en respiratoire complicaties: hartritmestoornissen en acute dood, centrale ademhalingsdepressie, zwakte van de ademhalingsspieren, verminderd ophoesten en aspiratiepneumonie. Het risico is met name verhoogd bij operaties in de bovenbuik, bij patiënten met zowel distale als proximale spierzwakte en bij verder gevorderde stadia van de ziekte. Ook bij kinderen zijn speciale voorzorgsmaatregelen noodzakelijk.

## ONDERLINGE AFSTEMMING EN SAMENWERKING

Idealiter brengen de verwijzend arts en de patiënt u ruime tijd (één tot twee weken) voorafgaand aan de operatie op de hoogte van de diagnose MD 1. Zo nodig zorgt u zelf voor overleg met of verwijzing naar andere specialisten. Neem daarvoor eerst contact op met de *coördinator van de zorg*: de medisch specialist die de zorg van de MD 1-patiënt coördineert. Meestal is dit de neuroloog of revalidatiearts. Daarnaast gelden enkele algemene richtlijnen voor verwijzen.

### Verwijzing door de anesthesioloog naar de cardioloog indien:

- er sprake is van cardiale klachten;
- er sprake is van een afwijkend lichamelijk onderzoek en/of een afwijkend ECG;
- ECG en holtermonitoring meer dan twee jaar geleden verricht zijn.

### Verwijzing door de anesthesioloog naar de longarts indien:

- algehele anesthesie is geïndiceerd;
- er sprake is van (een vermoeden op) pre-existente pulmonale klachten;
- er verhoogde risico's zijn op respiratoire complicaties zoals bij abdominale chirurgie.

## AANBEVELINGEN VOOR DE PRAKTIJK

### Preoperatieve voorzorgsmaatregelen

- Waar mogelijk heeft lokale of regionale anesthesie de voorkeur.
- Doe geen ingrepen onder algehele anesthesie bij patiënten met MD 1 in dagbehandeling.
- Overleg met de coördinator van de zorg over de risico's bij de individuele patiënt. Gebruik zo nodig de spoedkaart die de patiënt bij zich draagt.
- Besteed bij de preoperatieve controle aandacht aan de hart- en longfunctie. Maak altijd preoperatief een ECG.

- Overleg over de risico's met collega's (longarts en cardioloog) in een aanvullende preoperatieve evaluatie:
  - indien algehele anesthesie is geïndiceerd;
  - bij ingrepen zoals laparotomie of ingrepen van vergelijkbare belasting en duur.

#### **Anesthesiemiddelen die niet mogen worden toegediend**

- Gebruik nooit depolariserende spierverslappers zoals succinylcholine.
- Gebruik geen acetylcholinesteraseremmers, zoals neostigmine, voor het antagoneren van niet-depolariserende spierverslappers. Overweeg sugammadex antagoning van rocuronium om postoperatieve restverslapping te vermijden.
- Gebruik geen langwerkende of hoge doseringen van benzodiazepines voor bijvoorbeeld premedicatie.
- Reduceer de dosis van opioïden en gebruik bij voorkeur geen langwerkende opioïden.

#### **Anesthesiemiddelen die veilig kunnen worden toegediend**

- Gebruik, waar mogelijk, lokale of regionale anesthesie.
- Kies kortwerkende farmaca.
- Pas de dosering van anesthetica aan de gemeten effecten aan (hartfrequentie, bloeddruk en eventueel anesthesie-diepte).
- Titreer tot het gewenste effect.
- Zorg voor neuromusculaire monitoring bij het gebruik van spierverslappers.
- Zowel intraveneuze als dampvormige anesthetica kunnen gebruikt worden.
- Antagoneer (rocuronium geïnduceerde) spierverslapping bij voorkeur met sugammadex.

#### **Postoperatieve zorg**

- Iedere persoon met MD 1 die een kleine ingreep onder algehele anesthesie heeft ondergaan, dient minimaal 24 uur bewaakt te worden middels ECG, zuurstofsaturatie- en CO<sub>2</sub>-bewaking.
- Verleng de ECG- en zuurstofsaturatiebewaking naar 48 uur indien de persoon met MD 1 een laparotomie of een ingreep van vergelijkbare duur en belasting heeft ondergaan, of bij een ernstig aangedane patiënt.
- Besteed in het postoperatieve traject extra aandacht aan ademhalings- en hoestondersteuning.

#### **HET MD 1-EXPERTISECENTRUM**

Bij twijfel over de behandeling of bij complexe problematiek kunt u contact opnemen met het MD 1-expertisecentrum. Dit centrum wordt gevormd door een aantal medisch specialisten van het Radboudumc in Nijmegen en het Maastricht Universitair Medisch Centrum (MUMC+) die zich gespecialiseerd hebben in de behandeling van MD 1. In de Zorgwijzer van Spierziekten Nederland vindt u actuele contactgegevens van deze centra en namen van de betrokken specialisten, [www.spierziekten.nl/zorgwijzer](http://www.spierziekten.nl/zorgwijzer).

## OVER DE MD 1-RICHTLIJN

De multidisciplinaire, evidence-based richtlijn *Behandeling en begeleiding van volwassenen met myotone dystrofie type 1* heeft als doel het verbeteren van de zorg voor volwassenen met MD 1 door een uniform beleid. De richtlijn is ontwikkeld op initiatief van de Vereniging Klinische Genetica Nederland in samenwerking met de beroepsverenigingen van betrokken specialismen en Spierziekten Nederland en met ondersteuning van de Orde van Medisch Specialisten. De richtlijnontwikkeling werd gefinancierd uit de Stichting Kwaliteitsgelden Medisch Specialisten (SKMS). De volledige tekst van de richtlijn is online beschikbaar via onder andere [www.richtlijndatabase.nl](http://www.richtlijndatabase.nl).

## OVER HET INFORMATIEPAKKET MYOTONE DYSTROFIE

Deze brochure is onderdeel van een informatiepakket over MD 1 voor verschillende hulpverleners. Het pakket bestaat uit een aantal compacte brochures met voor de desbetreffende hulpverlener relevante informatie. De persoon met MD 1 of de naaste is de informatiedrager.

Hij zorgt ervoor dat de juiste informatie op het goede moment bij de juiste zorgverlener terechtkomt.

Het informatiepakket over MD 1 bestaat uit:

- informatie voor de neuroloog (en coördinator van zorg);
- informatie voor de revalidatiearts (en coördinator van zorg);
- informatie voor de cardioloog;
- informatie voor de anesthesioloog;
- informatie voor de huisarts.

De brochures zijn gratis te downloaden via [www.spierziekten.nl/md](http://www.spierziekten.nl/md) of te bestellen via [www.spierziekten.nl](http://www.spierziekten.nl).

## ONLINE CURSUS EN BROCHURE VOOR DE PATIËNT EN NAASTE

In het kader van implementatie van de *richtlijn myotone dystrofie type 1* en de *Zorgstandaard* zijn naast het informatiepakket voor hulpverleners twee producten ontwikkeld, beide gericht op patiënten:

- brochure *Myotone dystrofie. Je staat er niet alleen voor* [www.spierziekten.nl/md](http://www.spierziekten.nl/md);
- online cursus *Myotone dystrofie – Hoe krijg ik de juiste zorg?* [www.spierziekten.nl/md](http://www.spierziekten.nl/md).

## Colofon

Uitgave: Spierziekten Nederland.

Redactie Spierziekten Nederland: J.E. Blaakmeer, MSc, dr. A.M.C. Horemans, S. el Markhous, MSc, drs. H.W. van Uden, drs. I.L. Vos.

Vormgeving: Menno Anker Design en Taluut Utrecht.

Adviesgroep: drs. J.J.M. Cluitmans, revalidatiearts, Maastricht UMC+; prof. dr. C.E.M. de Die-Smulders, klinisch geneticus, Maastricht UMC+; prof. dr. B.G.M. van Engelen, neuroloog, Radboudumc, Nijmegen; prof. dr. C.G. Faber, neuroloog, Maastricht UMC+; dr. W.G.M. Janssen, revalidatiearts, Erasmus MC, Rotterdam; B. Haasakker, ervaringsdeskundige en kaderlid, Spierziekten Nederland; dr. J. Driessen, anesthesioloog, Radboudumc, Nijmegen.

Deze brochure maakt deel uit van het programma PG Werkt Samen (zie [www.pgwerksamen.nl](http://www.pgwerksamen.nl)), een samenwerkingsverband van patiëntenkoepels Patiëntenfederatie Nederland, Ieder(in) en het Landelijk Platform GGz. Het project is ondersteund door PGOsupport.



Nederlandse Vereniging  
voor Anesthesiologie

---



## **SPIERZIEKTEN NEDERLAND**

Lt.gen. Van Heutszlaan 6  
3743 JN Baarn  
(035) 548 04 80  
[www.spierziekten.nl](http://www.spierziekten.nl)  
[mail@spierziekten.nl](mailto:mail@spierziekten.nl)

Uitgavenummer: D053-C  
Baarn, 2016