

	Myasthenie perioperativ	Freigabe am: 08.10.2019 PB Erfurt-001535
	KANS/ alle	Rev. Nr.: 001 Seite 1 von 7

Inhalt

A. Ziel und Zweck.....	2
B Konzeption	2
1. Definition.....	2
2. Symptome	2
3. Pathophysiologie	2
4. Therapie.....	2
5. Anästhesiologische Relevanz.....	2
6. Narkose bei Myasthenie.....	3
6.1. Prämedikation	3
6.2. Narkoseführung.....	3
6.3. perioperatives Management bei Thymektomie.....	3
7. Intensivtherapie der Myasthenen Krise	4
8. Schwangerschaft/neonatale Myasthenie.....	4
9. Lambert – Eaton Myasthenes Syndrom (LEMS).....	4
10. Myasthene Krise.....	5
10.1. Auslöser	5
11. Medikamente bei Myasthenie	5
C Verantwortung/ Zuständigkeiten.....	7
D Mitgeltende Dokumente.....	7
E Abkürzungen und Begriffe.....	7

	letzte Bearbeitung:	Prüfung:	Freigabe:	letzte Gültigkeitsprüfung:
Name:	Maiwald, Oliver	Morsbach, Kai	Liebl-Biereige, Simone	08.10.2019
Datum:	03.10.2019	04.10.2019	04.10.2019	

	Myasthenie perioperativ	Freigabe am: 08.10.2019 PB Erfurt-001535
	KANS/ alle	Rev. Nr.: 001 Seite 2 von 7

A. Ziel und Zweck

B Konzeption

1. DEFINITION

- bei Belastung und im Tagesverlauf fluktuierende/progrediente Muskelschwäche mit Besserung nach Ruhephasen und auf Cholinesterasehemmer
- in jedem Lebensalter möglich
- okuläre, bulbäre und systemische Formen, vorrangig durch Hirnstamm innervierte Muskulatur betroffen (Gesichts-, Augen- und oropharyngeale Muskulatur)
- häufig, aber nicht obligat mit Thymomen assoziiert

2. SYMPTOME

- Doppelbilder
- Ptosis (auch einseitig möglich)
- Schluckstörung
- Sprachstörungen
- Muskuläre Ermüdung unter Belastung

3. PATHOPHYSIOLOGIE

- Meist Autoantikörper gegen Ach-Rezeptor der postsynaptischen Membran der neuromuskulären Endplatte (ACh-Antikörper positiv)

4. THERAPIE

- Cholinesterasehemmer (i.d.R. Pyridostigmin)
 - Cave: cholinerge Krise bei Überdosierung Immunsuppressiva (Azathioprin, Glucocorticoide)
- Resektion Thymom bzw. Thymusdrüse bei juvenilen Patienten
- Siehe auch 7.

5. ANÄSTHESIOLOGISCHE RELEVANZ

- Extreme Empfindlichkeit gegenüber allen nicht – depolarisierenden Muskelrelaxantien
- Deutlich verlängerte Wirkdauer von Succinylcholin ohne Antagonisierbarkeit
- Kompromittierter Atemweg und respiratorische Insuffizienz
Schluckstörungen, Aspiration
- cholinerge Krise: Muskelschwäche, Muskelzuckungen, Faszikulationen, Muskelkrämpfe, Übelkeit, Erbrechen, Blässe, Schwitzen, Speichelfluss, Koliken, Durchfälle, Miosis, Bradykardie

	letzte Bearbeitung:	Prüfung:	Freigabe:	letzte Gültigkeitsprüfung:
Name:	Maiwald, Oliver	Morsbach, Kai	Liebl-Biereige, Simone	08.10.2019
Datum:	03.10.2019	04.10.2019	04.10.2019	

	Myasthenie perioperativ	Freigabe am: 08.10.2019 PB Erfurt-001535
	KANS/ alle	Rev. Nr.: 001 Seite 3 von 7

- Mediastinal Mass – Syndrom bei Thymomen
- Unverträglichkeit gegenüber bestimmten Medikamenten (s. Liste)

6. NARKOSE BEI MYASTHENIE

6.1. PRÄMEDIKATION

- Keine (zentral dämpfende) Prämedikation
- Kleine Eingriffe bei klinisch unauffälligen Patienten: keine besonderen Voruntersuchungen
- Anamnese von: Medikamentendosierung, Lungenvorerkrankungen, Krankheitsbeginn/Erstdiagnosezeitpunkt, aktuelle Symptome, myasthene Krisen in der Vergangenheit
- Große Eingriffe:
 - Labor: Elyte (inkl Ca, P, Mg), TSH
 - Ggf. Lungenfunktionstest nach RS Fach-/Oberarzt
- Dauermedikation (Pyridostigmin, Azathioprin) perioperativ fortführen, elektive OP´s nur bei gut eingestellter Myasthenie

6.2. NARKOSEFÜHRUNG

- Regionalanästhesie in jeder Form zulässig und zu bevorzugen
- Narkoseführung wie gewohnt
- Dosierung der nicht – depolarisierenden Muskelrelaxantien (Atracurium) nach TOF. Beginn mit 10 % der errechneten Dosis, in manchen Fällen bis zu 100 % erforderlich, post-OP zwingend TOF-Kontrolle vor Extubation
- Postoperativ Intensivbett, initial suffiziente Spontanatmung kann sich im Verlauf schnell erschöpfen
- Nachbeatmungsmöglichkeit vorsehen
- Keine Disposition zur malignen Hyperthermie. Die Myasthenie ist eine Erkrankung der neuromuskulären Synapse, nicht des Muskels

6.3. PERIOPERATIVES MANAGEMENT BEI THYMEKTOMIE

- Die Thymektomie ist ein elektiver Eingriff der nur bei stabil eingestellter Myasthenie erfolgen sollte, da eine vorübergehende postoperative Verschlechterung nicht selten ist
- Prädiktoren für einen komplizierten peri-/postoperativen Verlauf:
 - Vitalkapazität kleiner 2-2,9l
 - Langjährige Myasthenie > 6 Jahre
 - Pyridostigmintagesdosis > 750mg/d
 - Chronische Lungenerkrankung in der Anamnese
 - Intraoperativer Blutverlust > 1000ml
 - Bulbäre Symptome
 - Myasthene Krise in der Anamnese
 - hoher AChR-Ak Titer > 100nmol/l
 - ausgeprägtes Dekrement bei 3Hz-Stimulation > 18%

	letzte Bearbeitung:	Prüfung:	Freigabe:	letzte Gültigkeitsprüfung:
Name:	Maiwald, Oliver	Morsbach, Kai	Liebl-Biereige, Simone	08.10.2019
Datum:	03.10.2019	04.10.2019	04.10.2019	

	Myasthenie perioperativ	Freigabe am: 08.10.2019 PB Erfurt-001535
	KANS/ alle	Rev. Nr.: 001 Seite 4 von 7

- die Pyridostigmindosis sollte oral oder ggf. via Magensonde perioperativ im aktuellen Dosierungsschema fortgesetzt werden
- bei notwendiger iv-Dosierung erfolgt eine kontinuierliche Gabe via Perfusor, dabei gelten folgende Dosierungshinweise:
 - Pyridostigmin Tagesdosis oral = 1/30 Tagesdosis Pyridostigmin iv (Bsp: 300mg oral=10mg/24h iv)
 - Pyridostigmin Tagesdosis oral = 1/80 Tagesdosis Neostigmin iv (Bsp: 300mg oral = 3,6mg/24h)
- Kurz wirksame Opiate (Remifentanyl) bevorzugen (postoperative Atemdepression)
- Vertiefte Inhalationsnarkose zur Verringerung des Relaxans- und (langwirksamen) Opiatbedarfes
- Keine Benzodiazepine
- Bei Kortisontherapie über der Cushingschwelle Anwendung der SOP [Glukokortikoidsubstitution bei schweren Erkrankungen und perioperativ](#)
- psotOP/nach Extubation an Schluckstörung und Aspirationsgefahr denken, CAVE: PONV

7. INTENSIVTHERAPIE DER MYASTHENEN KRISE

- Respiratorische Insuffizienz
- Dysphagie
- Auslösend oft pulmonale Infekte
- Großzügige Beatmungsindikation
- Hochnormales Kalium
- Konsequente klinische Ernährung
- Konsequente Infektbehandlung
- Intravenöse Gabe von Pyridostigmin
 - Dosierung ca. 1/30 der oralen Dosis iv.
- IVG (Chargendokumentation, Sonderentgelt!)
- Immunadsorption (Nephrologie, Shaldon-Katheter)

8. SCHWANGERSCHAFT/NEONATALE MYASTHENIE

- Übertragung der IgG-Antikörper plazentar und via Muttermilch -> vorübergehende Myastheniesymptome beim Neugeborenen möglich (ca 10%)
- Initial auf Stillen verzichten und intensivmedizinische Überwachung des Neugeborenen
- Eine Spontangeburt ist bei unkompliziertem Verlauf möglich

9. LAMBERT – EATON MYASTHENES SYNDROM (LEMS)

- Paraneoplastische Erkrankung (50 - 60 % Bronchialkarzinom)
- Antikörper gegen präsynaptische Membran (spannungsabhängige Ca²⁺-Kanäle)

	letzte Bearbeitung:	Prüfung:	Freigabe:	letzte Gültigkeitsprüfung:
Name:	Maiwald, Oliver	Morsbach, Kai	Liebl-Biereige, Simone	08.10.2019
Datum:	03.10.2019	04.10.2019	04.10.2019	

	Myasthenie perioperativ	Freigabe am: 08.10.2019 PB Erfurt-001535
	KANS/ alle	Rev. Nr.: 001 Seite 5 von 7

- Es gelten dieselben Grundsätze wie oben beschrieben

10. MYASTHENE KRISE

10.1. AUSLÖSER

- Die häufigsten Auslöser sind Infekte, Operationen und Medikamente
- Letztlich stehen eine große Anzahl von Medikamenten in Verdacht, eine myasthene Krise auszulösen bzw. die Symptome zu verstärken. Daher sollte grundsätzlich bei der Verordnung neuer Medikamente auf eine Symptomverschlechterung geachtet werden
- Die typischsten medikamentösen Auslöser einer Krise sind:
 - D-Penicillamin und Chloroquin
 - Muskelrelaxantien
 - Benzidiazepine
 - Antibiotikaklassen Aminoglycoside, Gyrasehemmer, Makrolide und Ketolide

11. MEDIKAMENTE BEI MYASTHENIE

- Bestimmte Medikamente verstärken myasthene Symptome. Die bedeutet, dass wenn möglich auf Alternativen zurückgegriffen wird. Alle Kontraindikationen sind relativ.

Myasthenie verstärkende Medikamente

Antibiotika/Virustatika:

- Aminoglykoside
- Penicillin
- Ampicillin
- Clindamycin
- Lincomycin
- Colistin
- Polymyxin B
- Erythromycin
- Fluorochinolone
- Imipenem/Cilastatin
- Tetracycline
- Sulfonamide

Ausweichpräparate

- Cephalosporine
- Chloramphenicol
- Nitrofurantoin
- Thyrothricin
- Isoniacid
- Rifampicin
- Ethambutol
- Pyrethamine+Sulfadoxin
- Mefoquin
- Oseltamivir
- Aciclovir

Kardiovaskuläre Medikamente

- Antiarrhythmika (Chinidin, Ajmalin, Procainamid)
- β -Blocker
- Ca-Antagonisten (Verapamil)
- Tocainid
- Digitalis
- ACE-Hemmer
- Ipratropiumbromid

	letzte Bearbeitung:	Prüfung:	Freigabe:	letzte Gültigkeitsprüfung:
Name:	Maiwald, Oliver	Morsbach, Kai	Liebl-Biereige, Simone	08.10.2019
Datum:	03.10.2019	04.10.2019	04.10.2019	

	Myasthenie perioperativ	Freigabe am: 08.10.2019 PB Erfurt-001535
	KANS/ alle	Rev. Nr.: 001 Seite 6 von 7

- Angiotensin-II-Antagonisten

Antirheumatika, Analgetika

- Chloroquin
- D-Penicillamin
- Metamizol
- Paracetamol
- ASS
- Indometacin
- Diclofenac
- Tramadol
- Tilidin
- Piritramid
- Gold

Hormone

- Schilddrüsenhormone sind erlaubt
(Schilddrüsenerkrankungen sind oft mit einer Myasthenie vergesellschaftet)

Muskelrelaxantien

- alle

Zentralnervös wirksame Substanzen

- Antikonvulsiva (Phenytoin, Trimethadon, Barbiturate)
- Benzodiazepine
- Chlorpromazin
- Trihexyphenidyl
- Amantadin
- Lithium
- hochpotente Neuroleptika
- trizyklische Antidepressiva
- Carbamazepin
- Valproinsäure
- Gabapentin
- Lamotrigin
- Levetiracetam
- Topiramate
- Pregabalin
- Levomepromazin
- Melperon
- Prometazin
- Thioridazin
- Serotoninwiederaufnahmehemmer

Varia

- Aprotinin
- Botulinumtoxin
- Chinin
- Diuretika (über eine Hypokaliämie)
- magnesiumhaltige Medikamente (Antazida, Laxantien)
- jodhaltige Kontrastmittel
- Interferone
- Nikotinplaster
- Impfungen mit Lebendimpfstoffen

Unproblematisch

	letzte Bearbeitung:	Prüfung:	Freigabe:	letzte Gültigkeitsprüfung:
Name:	Maiwald, Oliver	Morsbach, Kai	Liebl-Biereige, Simone	08.10.2019
Datum:	03.10.2019	04.10.2019	04.10.2019	

	Myasthenie perioperativ	Freigabe am: 08.10.2019 PB Erfurt-001535
	KANS/ alle	Rev. Nr.: 001 Seite 7 von 7

-
- Ranitidin
 - H2-Blocker
 - Lopedium
 - Sekretolytika
 - Lactulose
 - Theophyllin
 - Antihistaminika
 - Paracodin
 - Antidiabetika
 - Eisenpräparate
 - Heparin
 - Phenprocumon
 - Antiemetika
 - Metoclopramid
 - Allopurinol (ACHTUNG
Azathioprin)
 - Nitroverbindungen
 - Baclofen
 - Sirdalud

-
- Die Auflistung ist nicht vollständig. Grundsätzlich sollte jedes Medikament streng indiziert und vorsichtig dosiert werden. Bei stabiler Myasthenie, unter intensivmedizinischen Bedingungen und aus vitaler Indikation sind Ausnahmen nach Rücksprache mit in der Myastheniebehandlung erfahrenen Kollegen in Abwägung Nutzen/Risiko möglich.

C Verantwortung/ Zuständigkeiten

D Mitgeltende Dokumente

- „Anästhesie“, Larsen 11. Auflage, Elsevier
- „Die Anästhesiologie“, Rossaint, 4. Auflage, Springer
- Schroeter Michael et al. Myasthenie – Exazerbation... Akt Neurol 2018; 45: 271–277
- „Der Nervenarzt“, CME, 19.09.2019

E Abkürzungen und Begriffe

	letzte Bearbeitung:	Prüfung:	Freigabe:	letzte Gültigkeitsprüfung:
Name:	Maiwald, Oliver	Morsbach, Kai	Liebl-Biereige, Simone	08.10.2019
Datum:	03.10.2019	04.10.2019	04.10.2019	