Evaluation des Anästhesierisikos bei Myotonen Dystrophien

Dissertation
zum Erwerb des Doktorgrades der Medizin
an der Medizinischen Fakultät der
Ludwig-Maximilians-Universität zu München

vorgelegt von
Lukas Maximilian Kirzinger
aus Regensburg

2011
Mit Genehmigung der Medizinischen Fakultät
der Universität München

Berichterstatter: Prof. Dr. Benedikt Schoser

Mitberichterstatter: Priv. Doz. Dr. Daniel Chappell
Priv. Doz. Dr. Karl Heinz Brisch

Dekan: Prof. Dr. med. Dr. h.c. M. Reiser, FACR, FRCR

Tag der mündlichen Prüfung: 10.11.2011
Side effects of anesthesia in DM2 as compared to DM1: a comparative retrospective study

L. Kirzinger, A. Schmidt, C. Kornblum, C. Schneider-Gold, W. Kress, B. Schoser
ABKÜRZUNGSVERZEICHNIS

CTG    Cytosin Thymin Guanin
CCTG   Cytosin Cytosin Thymin Guanin
DMPK-Gen Dystrophie Myotonica Protein Kinase Gen
DM1    Myotone Dystrophie Typ 1, Myotone Dystrophie Curschmann-Steinert
DM2    Myotone Dystrophie Typ 2
DM3    Myotone Dystrophie Typ 3
ESS    Epworth Sleepiness Scale
NDMR   nichtdepolarisierende Muskelrelaxanzien
PROMM  Proximale Myotone Myopathie, entspricht Myotoner Dystrophie Typ 2
RYR1   Ryanodine Rezeptor 1
ZNF9   Zinc Finger Protein 9
3`UTR  3` untranslierter Bereich
INHALTSVERZEICHNIS

1. EINLEITUNG ............................................................................................................................. 1
   1.1 Einführung ........................................................................................................................... 1

1.2 Myotone Dystrophien ........................................................................................................... 1
   1.2.1 Historisches ..................................................................................................................... 1
   1.2.2 Ätiologie und Molekulare Pathogenese ........................................................................... 2
   1.2.3 Klinisches Bild ............................................................................................................... 4
       1.2.3.1 Muskuläre Symptome ......................................................................................... 5
       1.2.3.2 Nichtmuskuläre Symptome ................................................................................ 6
   1.2.4 Krankheitsverlauf .......................................................................................................... 8
   1.2.5 Diagnostik und Therapie ............................................................................................. 9

1.3 Myotone Dystrophien und Anästhesie ................................................................................. 9
   1.3.1 Allgemeine Anästhesierisiken bei neuromuskulären Erkrankungen ......................... 9
   1.3.2 Spezifische Anästhesierisiken bei den Myotonen Dystrophien ................................... 10
       1.3.2.1 DM2 ..................................................................................................................... 10
       1.3.2.1 DM1 ..................................................................................................................... 10
   1.3.3 Empfehlungen zum Anästhesieablauf bei Myotonen Dystrophien ......................... 12

2. ZIELSETZUNG .......................................................................................................................... 13

3. MATERIAL UND METHODEN ................................................................................................. 14
   3.1 Patientenkollektiv .............................................................................................................. 14

   3.2 Methodik ............................................................................................................................ 14
       3.2.1 Erstellung des Fragebogens und Durchführung der Befragung ............................... 14
       3.2.1.1 Allgemeiner Teil ................................................................................................. 15
       3.2.1.2 Spezieller Narkosefragebogen ......................................................................... 15
       3.2.2 Auswertung der Fragebögen und Datenerfassung .................................................. 16
       3.2.2.1 Allgemeiner Fragebogen .................................................................................... 16
       3.2.2.2 Auswertung Narkosebogen und Anforderung der Narkoseprotokolle ............... 16
       3.2.3 Erfassung und Auswertung der Epworth Sleepiness Scale (ESS) .......................... 17
       3.2.4 Erfassung und Auswertung des Manifestationspunktwertes .................................. 17

3.3 Statistische Methoden ......................................................................................................... 18

4 ERGEBNISSE DES ALLGEMEINEN TEILS .............................................................................. 19
   4.1 Studienpopulation ............................................................................................................. 19

   4.2 Alter bei Beschwerdebeginn und Diagnosestellung ....................................................... 20

   4.3 Erste Krankheitshinweise ................................................................................................ 20

   4.4 Krankheitssymptome und Manifestationswert ............................................................... 20

   4.5 Hilfsmittelbedarf und Inanspruchnahme unterstützender Behandlungen .................... 22

   4.6 Begleiterkrankungen ....................................................................................................... 23

   4.7 Tagesschlafkriegung mittels ESS .................................................................................... 24
5. ERGEBNISSE ZUM NARKOSE- UND ANÄSTHESIERISIKO .......................... 25

5.1 Vollnarkosen .................................................................................. 25
  5.1.1 Allgemeine Informationen zu den Vollnarkosen .................................. 25
  5.1.1.1 Anzahl und Zeitpunkt der Vollnarkosen ........................................... 25
  5.1.2 Einteilung der Operationen und Eingriffe bei denen die Vollnarkosen erfolgten ..................................................................................................... 26
  5.1.2.1 Schwere Narkosezwischenfälle ......................................................... 27
  5.1.2.2 Leichte Narkosezwischenfälle ......................................................... 28
  5.1.3 Symptomverschlechterung nach Vollnarkose .................................................. 29

5.2 Regionalanästhesien ....................................................................... 34
  5.2.1 Allgemeine Daten zu Regionalanästhesien ........................................... 34
  5.2.2 Zwischenfälle bei Regionalanästhesie ................................................ 35

6. DISKUSSION ..................................................................................... 36

6.1 Methodendiskussion ....................................................................... 36
  6.1.1 Retrospektive Datenerhebung mittels Fragebogennmethode ...................... 36
  6.1.2 Auswertung der Epworth Sleepiness Scale (ESS) und des Manifestationsindex .......................................................... 37

6.2 Diskussion der Ergebnisse des allgemeinen Teils ................................ 37
  6.2.1 Altersstruktur der Patienten, Beschwerdebeginn und Alter bei Diagnosestellung ...................................................................................... 38
  6.2.2 Krankheitssymptome ......................................................................... 38
  6.2.3 Tagesmüdigkeit, Schulische und Berufliche Leistungen .......................... 39

6.3 Diskussion der Ergebnisse des Narkose Teils .................................... 43
  6.3.1 Schwere Narkosezwischenfälle der DM2 Patienten ................................. 43
  6.3.2 Schwere Narkosezwischenfälle der DM1 Patienten ................................ 47
  6.3.3 Leichte Narkoseprobleme .................................................................. 47
  6.3.4 Verschlechterung der Symptome nach Vollnarkose ................................ 48
  6.3.5 Probleme bei Lokalanästhesie ............................................................... 49

7. ZUSAMMENFASSUNG .................................................................. 50

ANHANG 1 ......................................................................................... 52
ANHANG 2 ......................................................................................... 59
LITERATURVERZEICHNIS ................................................................ 64
DANKSAGUNG ................................................................................ 70
EHRENWÖRTLICHE ERKLÄRUNG .................................................. 71
1. Einleitung

1.1 Einführung

Myotone Dystrophien sind Muskelerkrankungen, die zwar unter den Myotonen Syndromen klassifiziert sind, jedoch auch Merkmale der progressiven Muskeldystrophien aufweisen. Das Symptom Myotonie, eine krankhaft verlängerte tonische Muskelanspannung, kombiniert mit einem fortschreitenden Muskelenschwund sind Hauptmerkmale der Erkrankung, die schon aus der Nomenklatur ersichtlich sind.

Nachdem viele Jahre angenommen wurde, die Myotone Dystrophie sei eine einzelne Erkrankung, konnte molekulargenetisch festgestellt werden, dass es mehrere Unterformen dieser Erkrankung gibt. Inzwischen sind zwei Formen genetisch klassifiziert [1-3], wobei die ursprüngliche „klassische Myotone Dystrophie Curschmann-Steinert“ jetzt Typ 1 oder DM1 genannt wird. Die zuvor klinisch als PROMM (Proximal Myotone Myopathie) bezeichnete Variante, wird Typ 2 oder DM2 genannt [4].

1.2 Myotone Dystrophien

1.2.1 Historisches

DM1


1992 konnte schließlich eine abnorm expandierte CTG Tripletwiederholung auf Chromosom 19 als Auslöser der Erkrankung gefunden werden [1, 3]. Dieser Genlokus und die Erkrankung wird seit Entdeckung einer weiteren Form der Erkrankung (PROMM oder DM2) als Myotone Dystrophie Typ 1 oder DM1 bezeichnet [4].
DM2


1998 konnte das Krankheitsgen auf Chromosom 3q lokalisiert werden [14]. Letztendlich konnte Liquori 2001 nachweisen, dass die Erkrankung durch eine instabile CCTG Expansion im Gen des ZNF9 Proteins auf Chromosom 3q verursacht wird [2]. In allen Familien, die zuvor klinisch zu PROMM oder DM2 zugeordnet wurden, ist mittlerweile diese Genmutation nachgewiesen [15, 16].

1.2.2 Ätiologie und Molekulare Pathogenese
sich im Laufe eines Lebens erhöhen. Diese somatische Instabilität zeigt sich in einem Zuwachs von 50-80 CTG-Triplets pro Jahr [18, 19]. Gleichzeitig erhöht sich auch die Zahl der Triplet-Wiederholungen von Generation zu Generation, was als molekulare Basis der klinisch beobachteten Antizipation, einer verstärkten Ausprägung und einem früheren Beginn der Symptome von Generation zu Generation, gilt [1, 10].


Obwohl beide Formen der Myotonen Dystrophie durch unterschiedliche Genmutationen verursacht werden, scheint doch ein gemeinsamer Pathomechanismus zugrunde zu liegen. Es ist nicht vollständig geklärt welcher Mechanismus die Symptome der Myotonen Dystrophien verursacht, die folgende Erklärung wird jedoch zurzeit als die wahrscheinlichste angesehen [23-27].

1.2.3 Klinisches Bild


Die kongenitale Form der Myotonen Dystrophie stellt dabei die ausgeprägteste Form dar, welche mit neurologischen und muskuloskeletalen Fehlbildungen einhergeht. Viele Kinder zeigen eine Schwäche der Gesichtsmuskulatur, des Atemapparats und bei der Nahrungsaußnahme, sowie eine mentale Retardierung und eine verzögerte motorische Entwicklung. Manche der eigentlich typischen DM-Symptome, wie Katarakte oder eine Myotonie, entwickeln sich aber erst im Erwachsenenalter [10]. Kinder mit der juvenilen Form werden meist wegen mentalen Schwächen auffällig, ohne dass sie Merkmale der kongenitalen Form aufweisen. Auch hier zeigen sich viele Symptome erst im Erwachsenenalter [10].

1.2.3.1 Muskuläre Symptome

DM2


DM1


1.2.3.2 Nichtmuskuläre Symptome

Katarakt

Kardiale Beteiligung

DM2

DM1

Zerebrale Manifestation

**Endokrine Beteiligung und serologische Auffälligkeiten**


**1.2.4 Krankheitsverlauf**

Beide Formen der Myotonen Dystrophie haben einen sehr variablen Krankheitsverlauf. Generell sind Patienten mit dem Typ 1 durch den früheren Beschwerdebeginn und die schnellere Progression schwerer betroffen [10]. DM1-Patienten sind im höheren Ausmaß durch Muskelschwäche, Hypersonnie und verminderner Kognition einschränkt [10, 32, 63], ihre Lebensqualität ist teilweise extrem vermindert [64]. Durch respiratorische und kardiale Zwischenfälle ist die Lebenserwartung der DM1-Patienten verkürzt [10, 45]. Die DM2-
Erkrankung zeigt einen wesentlich milderen Verlauf. Die Lebenserwartung ist annähernd normal [63].

### 1.2.5 Diagnostik und Therapie


Bisher ist keine kausale Therapie der Erkrankung bekannt, so dass symptomatische Therapieansätze im Vordergrund stehen. Dabei ist eine medikamentöse Behandlung der Myotonie, der Tagesmüdigkeit und endokriner Störungen möglich, operativ können Katarakte und Gallensteinleiden versorgt werden. Zudem sind eine kardiologische und anästhesiologische Risikoreduktion besonders wichtig [10, 63].

### 1.3 Myotone Dystrophien und Anästhesie

#### 1.3.1 Allgemeine Anästhesierisiken bei neuromuskulären Erkrankungen


Zusätzlich besteht die Gefahr einer erhöhten Empfindlichkeit gegenüber den Narkosemitteln, vor allem gegenüber den depolarisierenden Muskelrelaxanzien und volatilen Anästhetika [65, 66]. Maligne Hyperthermie und ähnliche Syndrome mit Rhabdomyolysen sind eine Gefahr bei vielen neuromuskulären Erkrankungen und gehören zu den gefährlichsten Narkosekompilikationen überhaupt [65, 66].
1.3.2 Spezifische Anästhesierisiken bei den Myotonen Dystrophien

1.3.2.1 DM2

Es gibt in der Literatur bisher nur eine kleinere Fallserie, welche auf das Narkoserisiko bei DM2 Patienten eingeeht [68]. In dieser Arbeit traten unter 19 DM2 Patienten keine Narkosezwischenfälle auf. Ansonsten existieren keine weiteren Veröffentlichungen, die sich speziell mit dem Narkoserisiko bei DM2-Patienten befassen.

Alle anderen Informationen die dazu gefunden werden können, sind von Beobachtungen bei der Myotonen Dystrophie Typ 1 abgeleitet und nicht an DM2-Patienten erhoben. Die Evaluation des Narkoserisikos bei DM2-Patienten an einem größeren Patientenkollektiv ist Inhalt dieser Arbeit.

1.3.2.1 DM1


Respiratorische und kardiale Komplikationen

Einer der Gründe für die erhöhte respiratorische Komplikationsrate liegt in einer Schwäche der Atemmuskulatur bei DM1-Patienten, die das Risiko für eine alveolare Hypoventilation erhöht [78]. Diese respiratorische Insuffizienz wird durch eine stark gesteigerte Empfindlichkeit der Patienten gegenüber atemdepressiven Medikamenten, wie beispielsweise Barbiturataten aber auch Thiopental oder Propofol, verstärkt. Diese können lang andauernde Apnoephasen auslösen [69, 83, 84]. Zudem wurde eine reduzierte Atemantwort auf Hypoxie und Hyperkapnie beobachtet [85].

Gleichzeitig ist das Aspirationsrisiko durch eine Schwäche der pharyngealen Muskulatur erhöht. Eine Motalitätsstörung des Ösophagus und des Magens, durch die Mitbeteiligung der glatten Muskulatur bei der Myotonen Dystrophie, steigert das Aspirations- und damit das Pneumonierisiko noch weiter [69, 82]. Durch die Gabe von Succinylcholin kann es zu schweren myotonen Reaktionen kommen, die die Intubation oder Beatmung des Patienten...
unmöglich machen. Die Myotonie kann zudem nicht medikamentös unterbrochen werden, was die Gefahr noch ausweitet [82].

Es gibt viele Einzelfallberichte [70-75, 79-81], aber auch vier größere Studien und Fallsammlungen, die das Operations- und Narkoserisiko bei DM1-Patienten untersucht haben. Das Narkoserisiko für die Myotone Dystrophie liegt in diesen Veröffentlichungen zwischen 8,2-42,9% [69, 76-78]. Sie alle berichten, dass respiratorische Komplikationen die häufigsten Zwischenfälle darstellen und bestätigen die oben dargelegten Mechanismen.


**Maligne Hyperthermie**


1.3.3 Empfehlungen zum Anästhesieablauf bei Myotonen Dystrophien

2. Zielsetzung


Um das peri- und postoperative Anästhesie- und Narkoserisiko der DM2-Patienten zu evaluieren wurde eine Studie an DM2-Patienten durchgeführt. Als kleine Vergleichsgruppe wurden auch DM1-Patienten miteinbezogen.

Folgende Fragestellungen sollten durch eine retrospektive Datenerhebung bearbeitet werden:

- Um welche Art von Zwischenfällen handelt es sich dabei?
- Ist das Risiko gegenüber der Allgemeinbevölkerung und den DM1-Patienten verändert?
- Sind die von Narkosezwischenfällen betroffenen Patienten spezifisch durch die Erkrankung beeinträchtigt oder haben sonstige Risikofaktoren?
- Haben sich Symptome der Erkrankung durch Narkose oder Anästhesie verschlechtert?

Neben den narkosespezifischen Informationen sind auch Fragestellungen zum allgemeinen Krankheitsverlauf der Patienten von Interesse:

- Wie stellt sich das klinische Bild der DM1- und DM2-Patienten dar und inwiefern unterscheidet es sich?
- Sind die Ergebnisse zum klinischen Bild kongruent mit bereits veröffentlichten Daten?
3. Material und Methoden

3.1 Patientenkollektiv

Grundlage unserer Untersuchungen waren Patienten mit genetisch gesicherter Myotoner Dystrophie Typ 1 und Typ 2, die zum einen aus einem Register von Prof. Dr. Ricker aus Würzburg stammen, zum anderen Patienten sind, die im Friedrich Baur Institut der LMU München betreut werden oder wurden. Es handelt sich dabei um Patienten, die sich über das ganze Bundesgebiet verteilen, hauptsächlich jedoch aus dem bayerischen Raum kommen.

Das Einschlusskriterium waren die genetische Sicherung der Myotonen Dystrophie, einerseits durch eine abnorme CCTG Verlängerung in Intron 1 auf dem ZNF9 Gen bei DM2-Patienten, andererseits durch eine abnorme CTG Wiederholung im 3`-UTR des DMPK Gens bei DM1-Patienten. Zudem musste die Einverständniserklärung der Patienten vollständig unterzeichnet sein. Das Alter oder eine schon bestehende Krankheitsmanifestation zu Beginn der Studie spielten dabei keine Rolle.

3.2 Methodik

3.2.1 Erstellung des Fragebogens und Durchführung der Befragung

Ausgangspunkt unserer Studie war ein Fragebogen in dem retrospektiv Daten zur Krankheitsausprägung der Patienten und vor allem zu Narkoseproblemen abgefragt wurden. Der Fragebogen untergliederte sich in einen allgemeinen und einen speziellen, auf Narkosen bezogenen, Teil (siehe Anhang 1 und 2). Dieser wurde per Post an die Patienten verschickt, wobei zusätzlich zum Fragebogen eine Einverständniserklärung zum Aufbau eines Patientenregisters für Myotone Dystrophien, eine Autorisierung für die Überlassung medizinischer Informationen, ein weiterer Fragebogen zu Fettstoffwechselstörungen und ein persönliches Anschriften bei Herrn Prof. Dr. B. Schoser beinhaltet war.

Dabei stellte sich das Problem, dass wir einerseits einen bestimmten Umfang nicht überschreiten wollten, um die Patienten nicht abzuschrecken, andererseits aber eine gewisse Länge nötig war, um alle wichtigen Daten abzufragen. Insgesamt umfasste der den Patienten zugestellte Datensatz 27 DIN A4 Seiten und wurde am 10.01.2008 von uns verschickt. Die Erlaubnis wurde durch die Ethikkommission der Universität München erteilt, welche zudem der Erstellung eines DM-Patientenregisters zustimmte.
Wir bemühten uns im Fragebogen eine dem Patienten verständliche Sprache ohne medizinische Fachbegriffe zu verwenden. Medizinische Ausdrücke wurden umschrieben oder mit Beispielsituationen dargestellt.


3.2.1.1 Allgemeiner Teil

Im allgemeinen Teil (siehe Anhang 1) war es uns wichtig die Krankheitsausprägung in allen Details zu erfahren, um die Patienten besser einschätzen zu können und die Entwicklung des klinischen Krankheitsbildes analysieren zu können. Dazu haben wir den von Prof. Richard T. Moxley entwickelten, an der University of Rochester für das „Nationale Register für Myotone Dystrophien“ benutzten Fragebogen als Vorlage genommen. Dieser wurde in die deutsche Sprache übersetzt und inhaltlich größtenteils übernommen, um eine standardisierte und vergleichbare Erfassung der Patientendaten zu gewährleisten.

3.2.1.2 Spezieller Narkosefragebogen


Die Bedeutung dieser Auffälligkeit wollten wir erst später, durch Auswertung zusätzlich angefordeter Narkoseprotokolle klären (siehe 3.2.2.2).
3.2.2 Auswertung der Fragebögen und Datenerfassung

3.2.2.1 Allgemeiner Fragebogen


3.2.2.2 Auswertung Narkosebogen und Anforderung der Narkoseprotokolle


Bei der Auswertung der Protokolle wurden vor allem die routinemäßig erhobenen Vitalparameter und Werte des Patientenmonitorings kontrolliert. Zudem gaben besondere Aufzeichnungen und Kommentare der Anästhesisten auf den Protokollen Hinweise. Die
Narkotika und alle anderen perioperativ verabreichten Medikamente wurden erfasst, um mögliche Nebenwirkungen zu erkennen.

3.2.3 Erfassung und Auswertung der Epworth Sleepiness Scale (ESS)

Um die subjektive Tagesmüdigkeit der Patienten objektiv darzustellen, haben wir die im Bereich der Somnolenz etablierte und häufig angewendete Epworth Sleepiness Scale verwendet [95]. Diese Methode basiert darauf, dass die Patienten ihre Müdigkeit in verschiedenen Lebenssituationen mit Punkten von 0 („ich würde niemals einnicken“) bis 3 („ich würde mit hoher Wahrscheinlichkeit einnicken“) bewerten. Ein Summenwert von über 10 Punkten gilt als pathologisch und erlaubt somit eine Unterscheidung von Patienten mit Tagesschläfrigkeit und Gesunden [96]. Die Spezitifität dieser Methode wird mit 100%, die Sensitivität mit 93,5% angegeben [97].

3.2.4 Erfassung und Auswertung des Manifestationspunktwertes

Wir sahen es als wichtig an, die Krankheitsausprägung eines jeden Patienten quantifizierbar und vergleichbar zu machen. Eine standardisierte, bereits bewährte Methode zur Selbst-einschätzung der Symptome und der Beeinträchtigung durch die Patienten existiert nicht. So entwickelten wir selbst eine Skala, in die die Angaben zur Stärke der Krankheitsausprägung Einfluss haben. Wir haben dazu die Patientenanlagen zur derzeitigen Symptomausprägung und zum Hilfsmittelbedarf mit unterschiedlichen Faktoren gewichtet und daraus den Summenwert gebildet.

Die Patientenanlagen wurden umso höher gewichtet, je seltener und je beeinträchtigender sich die Manifestation eines Symptoms darstellt. Die einzelnen Merkmale gingen mit folgender Gewichtung in die Berechnung der Skala ein.


3.3 Statistische Methoden


Die statistischen Berechnungen wurden in Zusammenarbeit mit Dipl. Statistiker V. Rolny mit Hilfe des Programms SPSS durchgeführt.

Die Auswertung der Daten des Narkoseteils erfolgte rein deskriptiv. Wegen der sehr geringen Zahl an Narkosezwischenfällen war eine genaue statistische Auswertung nicht sinnvoll.
4 Ergebnisse des allgemeinen Teils


4.1 Studienpopulation


**Tabelle 4.1: Demographische Daten und Alter bei Krankheitsbeginn**

<table>
<thead>
<tr>
<th></th>
<th>DM2-Patienten</th>
<th>DM1-Patienten</th>
<th>Signifikanz</th>
</tr>
</thead>
<tbody>
<tr>
<td>Anzahl</td>
<td>134</td>
<td>29</td>
<td></td>
</tr>
<tr>
<td>Männlich</td>
<td>46 (34,3%)</td>
<td>17 (58,6%)</td>
<td></td>
</tr>
<tr>
<td>Weiblich</td>
<td>88 (65,7%)</td>
<td>12 (41,4%)</td>
<td></td>
</tr>
<tr>
<td>Durchschnittsalter</td>
<td>57±13,1 (18;82)</td>
<td>47±13,2 (18;72)</td>
<td>p=0,003</td>
</tr>
<tr>
<td>Durchschnittsalter bei Beschwerdebeginn</td>
<td>40±13,8 (8;75)</td>
<td>33±15,3 (5;65)</td>
<td>p=0,058</td>
</tr>
<tr>
<td>Durchschnittsalter bei Diagnosestellung</td>
<td>47±13,9 (15;78)</td>
<td>38±15,4 (6;68)</td>
<td>p=0,009</td>
</tr>
</tbody>
</table>

Altersangaben in Jahren mit Standartabweichung, Minimum und Maximum; Prozentangaben im Bezug auf das Gesamtkollektiv; statistische Angaben beziehen sich auf den Vergleich zwischen DM1 und DM2, Signifikanzniveau 0,05; signifikante Ergebnisse sind fett gedruckt;
4.2 Alter bei Beschwerdebeginn und Diagnosestellung


Der zweiseitige t-Test ergab bei einem p-Wert von 0,003, dass die DM2-Patienten signifikant älter sind als die DM1-Patienten.

4.3 Erste Krankheitshinweise


Tabelle 4.2: Symptome oder andere Ereignisse die erstmals auf die Myotone Dystrophi hingedeutet haben (Mehrfachantworten möglich)

<table>
<thead>
<tr>
<th>Symptom</th>
<th>DM2-Patienten</th>
<th>DM1-Patienten</th>
<th>Signifikanz</th>
</tr>
</thead>
<tbody>
<tr>
<td>Kör perliche Symptome</td>
<td></td>
<td></td>
<td></td>
</tr>
<tr>
<td>Muskelschwäche</td>
<td>32,8 %</td>
<td>13,8 %</td>
<td>p= 0,045</td>
</tr>
<tr>
<td>Muskelkrämpfe</td>
<td>9,7 %</td>
<td>24,0 %</td>
<td>p= 0,057</td>
</tr>
<tr>
<td>Muskelschmerz</td>
<td>7,4 %</td>
<td>-</td>
<td></td>
</tr>
<tr>
<td>Sehstörung (Katarakt)</td>
<td>2,9 %</td>
<td>-</td>
<td></td>
</tr>
<tr>
<td>Tagesmäßigkeit</td>
<td>1,4 %</td>
<td>-</td>
<td></td>
</tr>
<tr>
<td>Sensorische Störung</td>
<td>1,4 %</td>
<td>-</td>
<td></td>
</tr>
<tr>
<td>Familienanamnese</td>
<td>17,1 %</td>
<td>13,7 %</td>
<td></td>
</tr>
<tr>
<td>CK-Wert</td>
<td>14,1 %</td>
<td>10,3 %</td>
<td></td>
</tr>
<tr>
<td>Keine Angabe</td>
<td>35,1 %</td>
<td>30,9 %</td>
<td></td>
</tr>
</tbody>
</table>

Statistische Angaben beziehen sich auf den Vergleich zwischen DM1 und DM2, Signifikanzniveau 0,05. Signifikante Ergebnisse sind fett gedruckt. Prozentangaben im Bezug auf das Gesamtkollektiv

4.4 Krankheitssymptome und Manifestationswert


<table>
<thead>
<tr>
<th>Symptom</th>
<th>Auftreten in %</th>
<th>Durchschnittsalter bei Auftritt</th>
</tr>
</thead>
<tbody>
<tr>
<td>Schwäche beim Faustschluss</td>
<td>68,0 %  71,0 %</td>
<td>p=1,0  39,9±15,8 (12;79)  30±14,1 (14;68)</td>
</tr>
<tr>
<td>Probl. beim Zehengang</td>
<td>44,0 %  55,2 %</td>
<td>p=0,418  43,4±14,8 (7;72)  31,9±9,3 (19;50)</td>
</tr>
<tr>
<td>Probl. aus Sitzen aufstehen</td>
<td>83,6 %  58,7 %</td>
<td>p=0,006  45,2±12 (12;74)  38,9±7 (30;54)</td>
</tr>
<tr>
<td>Probl. beim Treppensteigen</td>
<td>78,4 %  51,7 %</td>
<td>p=0,006  43,4±12,6 (12;69) 39,9±7,4 (30;54)</td>
</tr>
<tr>
<td>Schwäche der Gesichtsmuskulatur</td>
<td>11,9 %  38,0 %</td>
<td>p=0,002  37,3±21,4 (3;75)  26,9±11,5 (6;40)</td>
</tr>
<tr>
<td>Schluckbeschwerden</td>
<td>20,1 %  20,7 %</td>
<td>p=1,0  49±15,6 (12;72)  29,8±17,6 (3;50)</td>
</tr>
<tr>
<td>Sprachprobleme</td>
<td>22,4 %  31,0 %</td>
<td>p=0,35  43,2±16,9 (3;70)  32,4±10 (20;50)</td>
</tr>
<tr>
<td>Haarausfall</td>
<td>27,6 %  41,4 %</td>
<td>p=0,181  38±11,3 (12;55)  33,2±6,5 (22;42)</td>
</tr>
<tr>
<td>Steifigkeit der Hände</td>
<td>64,1 %  72,4 %</td>
<td>p=0,534  37,5±15 (8;79)  31,4±16,7 (11;68)</td>
</tr>
<tr>
<td>subjektive kardiale Probleme</td>
<td>35,8 %  24,1 %</td>
<td>nicht signifikant  45,5±14,4 (12;72)  43±7 (34;53)</td>
</tr>
<tr>
<td>subjektive Atemprobleme</td>
<td>24,6 %  20,6 %</td>
<td>p=0,812  46,5±14,8 (12;70) 27,7±16 (12;70)</td>
</tr>
<tr>
<td>Katarakt</td>
<td>22,4 %  24,1 %</td>
<td>p=0,831  47,7±13,1 (12;70) 34,8±9,5 (25;54)</td>
</tr>
</tbody>
</table>

Statistische Angaben beziehen sich auf den Vergleich zwischen DM1 und DM2, Signifikanzniveau 0,05. Signifikante Ergebnisse sind fett gedruckt; Prozentangaben im Bezug auf das Gesamtkollektiv.

Wie in der Methodik beschrieben, haben wir aus den Symptomen und dem Hilfsmittelbedarf (siehe 4.1.5) einen Manifestationswert berechnet, der die Krankheitsausprägung objektivierbar machen soll. Dieser liegt für DM1-Patienten im Mittel bei 8,2±5,5 Punkten (0; 24), DM2-Patienten haben mit einem Mittel von 7,2 ±5,1 Punkten (0; 25,5) einen geringeren Wert.
4.5 Hilfsmittelbedarf und Inanspruchnahme unterstützender Behandlungen

Mobilitätsverbessernde Hilfen sind die in beiden Patientengruppen die am häufigsten benutzten technischen Hilfsmittel (DM2: 30,1%, DM1: 24,1%). Dabei ist deutlich, dass die Benutzung von leichten Mobilitätshilfen wie Gehstöcken (DM2: 20,1%, DM1: 10,3%) und Gehwägen (DM2: 10,4%, DM1: 10,3%) in der DM2-Gruppe häufiger ist, während die DM1-Patienten öfter auf schwerere Hilfsmittel wie Rollstühle (DM2: 9,7%, 17,2%) angewiesen sind. Fußgelenkstützen werden fast ausschließlich von DM-1 Patienten genutzt (10,3%) und sind bei DM2-Patienten selten (3%). Die Benutzung von respiratorischen Hilfen (DM2: 3%, DM1: 6,9%) ist in der DM1-Gruppe häufiger als in der DM2-Gruppe, insgesamt jedoch selten, genauso wie das Vorhandensein von Herzschrirmachern und ICDs die in beiden Gruppen fast gleich verteilt sind (DM2: 3%, DM1: 3,4%).

Tabelle 4.4 zeigt welche unterstützenden Behandlungsformen von den Patienten genutzt werden.

<table>
<thead>
<tr>
<th>Behandlungsart</th>
<th>DM2-Patienten</th>
<th>DM1-Patienten</th>
</tr>
</thead>
<tbody>
<tr>
<td>Psychologische Beratung</td>
<td>15,7%</td>
<td>20,7%</td>
</tr>
<tr>
<td>Atemtherapie</td>
<td>11,2%</td>
<td>10,4%</td>
</tr>
<tr>
<td>Physikalische Therapie</td>
<td>46,2%</td>
<td>62,1%</td>
</tr>
<tr>
<td>Genetische Beratung</td>
<td>11,9%</td>
<td>31,0%</td>
</tr>
<tr>
<td>Sprachtherapie</td>
<td>12,7%</td>
<td>24,2%</td>
</tr>
</tbody>
</table>

%Angaben im Bezug auf das Gesamtkollektiv
### 4.6 Begleiterkrankungen

In Tabelle 4.5 ist das Auftreten von Begleiterkrankungen bei DM-Patienten aufgeführt.

**Tabelle 4.5: Häufigkeit anderer Erkrankungen unter den Patienten**

<table>
<thead>
<tr>
<th>Erkrankung</th>
<th>DM2-Patienten</th>
<th>DM1-Patienten</th>
</tr>
</thead>
<tbody>
<tr>
<td>Bluthochdruck</td>
<td>38.8 %</td>
<td>3.4 %</td>
</tr>
<tr>
<td>Diabetes</td>
<td>18.7 %</td>
<td>13.8 %</td>
</tr>
<tr>
<td>Typ 2</td>
<td>16.5 %</td>
<td>13.8 %</td>
</tr>
<tr>
<td>Typ 1</td>
<td>2.2 %</td>
<td>-</td>
</tr>
<tr>
<td>Arteriosklerose</td>
<td>13.4 %</td>
<td>3.4 %</td>
</tr>
<tr>
<td>KHK</td>
<td>11.2 %</td>
<td>6.9 %</td>
</tr>
<tr>
<td>Herzinfarkt</td>
<td>6.0 %</td>
<td>3.4 %</td>
</tr>
<tr>
<td>Schlaganfall</td>
<td>3.7 %</td>
<td>-</td>
</tr>
<tr>
<td>Fettstoffwechselstörung</td>
<td>71.6 %</td>
<td>55.2 %</td>
</tr>
<tr>
<td>Pankreatitis</td>
<td>2.2 %</td>
<td>-</td>
</tr>
<tr>
<td>Leberverfettung</td>
<td>9.7 %</td>
<td>6.9 %</td>
</tr>
<tr>
<td>Pneumonie</td>
<td>15.7 %</td>
<td>10.3 %</td>
</tr>
<tr>
<td>Asthma</td>
<td>18.6 %</td>
<td>3.4 %</td>
</tr>
<tr>
<td>COPD/Emphysem</td>
<td>23.0 %</td>
<td>-</td>
</tr>
<tr>
<td>Ateminsuffizienz</td>
<td>11.2 %</td>
<td>10.3 %</td>
</tr>
<tr>
<td>Gallenblasenbeschwerden + OP</td>
<td>14.2 %</td>
<td>24.1 %</td>
</tr>
<tr>
<td>Schilddrüsenbeschwerden</td>
<td>30.6 %</td>
<td>27.6 %</td>
</tr>
<tr>
<td>Tumor erkrankung</td>
<td>20.9 %</td>
<td>3.4 %</td>
</tr>
<tr>
<td>Hautkrebs</td>
<td>4.5 %</td>
<td>-</td>
</tr>
<tr>
<td>Brustkrebs + OP (Frauen)</td>
<td>13.6 %</td>
<td>-</td>
</tr>
<tr>
<td>Fehlgeburt (bez. auf Frauen)</td>
<td>11.4 %</td>
<td>-</td>
</tr>
<tr>
<td>chronische Infektionen</td>
<td>9.7 %</td>
<td>-</td>
</tr>
<tr>
<td>Obstipation</td>
<td>21.6 %</td>
<td>3.4 %</td>
</tr>
<tr>
<td>Ulkus</td>
<td>8.3 %</td>
<td>6.9 %</td>
</tr>
<tr>
<td>Blasenschwäche/Prostatabeschw.</td>
<td>8.9 %</td>
<td>3.4 %</td>
</tr>
<tr>
<td>Impotenz</td>
<td>8.9 %</td>
<td>6.9 %</td>
</tr>
<tr>
<td>Nierenprobleme</td>
<td>9.7 %</td>
<td>-</td>
</tr>
<tr>
<td>Arthrose</td>
<td>1.5 %</td>
<td>-</td>
</tr>
<tr>
<td>rheumatische Erkrankung</td>
<td>6.7 %</td>
<td>6.9 %</td>
</tr>
<tr>
<td>Psychische Probleme</td>
<td>26.1 %</td>
<td>6.9 %</td>
</tr>
<tr>
<td>Reflux</td>
<td>11.2 %</td>
<td>13.8 %</td>
</tr>
<tr>
<td>Knochenbrüche*</td>
<td>43.3 %</td>
<td>41.4 %</td>
</tr>
</tbody>
</table>

*Frakturen bei Autounfällen wurden nicht in die Berechnung miteinbezogen; Prozentangaben im Bezug auf das Gesamtkollektiv
4.7 Tagesschläfrigkeit mittels ESS

48,1% der DM1- und 35,7% der DM2-Patienten zeigen eine erhöhte Tagesmüdigkeit. Der Punktedurchschnitt zur Berechnung der ESS ist bei DM1-Patienten höher als bei DM2-Patienten. (siehe Tabelle 4.6)

Tabelle 4.6: Pathologische Tagesmüdigkeit

<table>
<thead>
<tr>
<th></th>
<th>DM2-Patienten</th>
<th>DM1-Patienten</th>
</tr>
</thead>
<tbody>
<tr>
<td>Pathologische Tagesmüdigkeit</td>
<td>35,7%</td>
<td>48,1%</td>
</tr>
<tr>
<td>Punktedurchschnitt</td>
<td>8,0±4,9 (0; 21)</td>
<td>8,7±4,6 (0; 20)</td>
</tr>
</tbody>
</table>

Punktwerte mit Standardabweichung, Minimum und Maximum; Prozentangaben im Bezug auf das Gesamtkollektiv

4.8 Schulische und berufliche Ausbildung

Die Daten in Tabelle 4.7 zeigen eine schlechtere schulische und berufliche Qualifikation der DM1-Patienten im Vergleich zu den DM2-Patienten. DM1-Patienten haben häufig keinen Abschluss oder nur einen Hauptschulabschluss. Akademische Titel finden sich in unserem Kollektiv nur bei den DM2-Patienten.

Tabelle 4.7: Daten zu schulischer und beruflicher Ausbildung

<table>
<thead>
<tr>
<th></th>
<th>DM2-Patienten</th>
<th>DM1-Patienten</th>
</tr>
</thead>
<tbody>
<tr>
<td>kein Abschluss</td>
<td>0,8 %</td>
<td>6,9 %</td>
</tr>
<tr>
<td>Hauptschulabschluss</td>
<td>36,6 %</td>
<td>51,7 %</td>
</tr>
<tr>
<td>Realschulabschluss</td>
<td>27,6 %</td>
<td>27,6 %</td>
</tr>
<tr>
<td>Abitur</td>
<td>28,2 %</td>
<td>6,9 %</td>
</tr>
<tr>
<td>Ausbildung</td>
<td>36,6 %</td>
<td>31,0 %</td>
</tr>
<tr>
<td>Akademischer Titel</td>
<td>16,8 %</td>
<td>-</td>
</tr>
</tbody>
</table>

(Prozentangaben im Bezug auf das Gesamtkollektiv)
5. Ergebnisse zum Narkose- und Anästhesierisiko

5.1 Vollnarkosen

5.1.1 Allgemeine Informationen zu den Vollnarkosen

5.1.1.1 Anzahl und Zeitpunkt der Vollnarkosen

**DM2**

121 (90,3%) der DM2-Patienten hatten sich schon einem oder mehreren operativen Eingriffen in Vollnarkose unterzogen. Insgesamt wurden 340 Vollnarkosen bei diesen 121 Patienten durchgeführt. Das entspricht im Schnitt 2,8 Narkosen (±1,85 (1; 7)) pro Patienten.

132 (38,8%) Narkosen wurden vor der klinischen Erstmanifestation der DM2 durchgeführt. 187 (55,9%) Narkosen sind erfolgt, als die Patienten bereits erste Symptome der Myotonen Dystrophie bemerkt hatten.

Wir haben des Weiteren die Narkosen danach aufgegliedert, ob sie vor oder nach der Diagnosestellung der Myotonen Dystrophie stattgefunden hatten. Es zeigte sich, dass bei 212 Eingriffen ohne Wissen um die Myotone Dystrophie narkotisiert wurde. Bei 120 Narkosen die nach der Diagnosestellung durchgeführt wurden, ist anzunehmen, dass der Anästhesist über die Diagnose Myotone Dystrophie Typ 2 informiert war. Das Durchschnittsalter der DM2 Patienten bei den Vollnarkosen war 40,5 Jahre (±16,8 (2; 72))(siehe Tabelle 5.1).

**DM1**

**Tabelle Nr. 5.1: Anzahl und Zeitpunkt der durchgeführten Vollnarkosen**

<table>
<thead>
<tr>
<th></th>
<th>DM2-Patienten</th>
<th>DM1-Patienten</th>
</tr>
</thead>
<tbody>
<tr>
<td>Anzahl an Patienten mit</td>
<td>121 (90,3%)</td>
<td>25 (86,2%)</td>
</tr>
<tr>
<td>mindestens einen Eingriff in Vollnarkose</td>
<td></td>
<td></td>
</tr>
<tr>
<td>Gesamtzahl an Eingriffen in Vollnarkose</td>
<td>340</td>
<td>69</td>
</tr>
<tr>
<td>Eingriffe vor Beschwerdebeginn</td>
<td>132 (38,8%)*</td>
<td>26 (37,7%)*</td>
</tr>
<tr>
<td>Eingriffe nach Beschwerdebeginn</td>
<td>187 (55,9%)*</td>
<td>36 (52,2%)*</td>
</tr>
<tr>
<td>Eingriffe vor Diagnosestellung</td>
<td>212 (62,4%)*</td>
<td>36 (52,2%)*</td>
</tr>
<tr>
<td>Eingriffe nach Diagnosestellung</td>
<td>120 (35,3%)*</td>
<td>27 (39,2%)*</td>
</tr>
<tr>
<td>Durchschnittsalter bei Operation</td>
<td>40,5±16,8 (2;72)</td>
<td>31,8±16,1 (4;66)</td>
</tr>
</tbody>
</table>

*nicht bei allen Patienten konnten die Daten berechnet werden; prozentuale Angaben in Bezug auf die Gesamtzahl aller Operationen in Vollnarkose*

**5.1.1.2 Einteilung der Operationen und Eingriffe bei denen die Vollnarkosen erfolgten**

Tabelle Nr. 5.2 zeigt, in welchen Körperregionen die Operationen der Patienten lokalisiert waren. Überwiegend handelte es sich bei beiden Patientengruppen um Operationen im unteren Abdomen und im peripheren Bereich. Tabelle Nr. 5.3 gibt einen Überblick über die Häufigkeit bestimmter Operationen in unserem Studienkollektiv.

**Tabelle Nr. 5.2: Lokalisation der Operationen**

<table>
<thead>
<tr>
<th></th>
<th>DM2-Patienten</th>
<th>DM1-Patienten</th>
</tr>
</thead>
<tbody>
<tr>
<td>Gesamtzahl Operationen in Vollnarkose</td>
<td>340</td>
<td>69</td>
</tr>
<tr>
<td>OP im unteren Abdomen</td>
<td>160 (47,0%)</td>
<td>14 (20,3%)</td>
</tr>
<tr>
<td>OP im peripheren Bereich</td>
<td>159 (46,8%)</td>
<td>52 (75,4%)</td>
</tr>
<tr>
<td>OP im oberen Abdomen</td>
<td>13 (3,8%)</td>
<td>3 (4,3%)</td>
</tr>
<tr>
<td>Thorax OP</td>
<td>6 (1,8%)</td>
<td>-</td>
</tr>
<tr>
<td>Schädel OP</td>
<td>2 (0,6%)</td>
<td>-</td>
</tr>
</tbody>
</table>

* prozentuale Angaben in Bezug auf die Gesamtzahl aller Operationen in Vollnarkose
**Tabelle Nr.5.3: Häufigkeiten ausgewählter Operationen in den Patientenkollektiven**

<table>
<thead>
<tr>
<th></th>
<th>Anteil an allen DM2-Patienten</th>
<th>Anteil an allen DM1-Patienten</th>
</tr>
</thead>
<tbody>
<tr>
<td>Schilddrüsenoperation</td>
<td>8,2%</td>
<td>10,3%</td>
</tr>
<tr>
<td>Gallenblasenoperation</td>
<td>9,7%</td>
<td>13,8%</td>
</tr>
<tr>
<td>Kataraktoperation</td>
<td>22,3%</td>
<td>24,1%</td>
</tr>
<tr>
<td>HNO-Operation</td>
<td>22,3%</td>
<td>34,5%</td>
</tr>
<tr>
<td>Blinddarmoperation</td>
<td>23,9%</td>
<td>10,3%</td>
</tr>
<tr>
<td>Gynäkologische Operation</td>
<td>63,6%</td>
<td>58,3% (der weiblichen Patienten)</td>
</tr>
<tr>
<td>Myomenukleation oder Hysterektomie</td>
<td>42,0%</td>
<td>50,0% (der weiblichen Patienten)</td>
</tr>
</tbody>
</table>

**5.1.2 Zwischenfälle bei Vollnarkosen**

45 DM2- und 8 DM1-Patienten gaben einen problematischen Narkoseverlauf an, oder es zeigten sich Hinweise auf einen Narkosezwischenfall im Fragebogen.


Die restlichen Patienten gaben nur leichte Narkosenebenwirkungen wie verspätetes Aufwachen oder Unwohlsein an, so dass eine Analyse der Narkoseprotokolle dieser Patienten nicht erforderlich war.

Im Folgenden haben wir zwischen schweren Narkosezwischenfällen, die lebensbedrohlich und mit einer Betreuung auf einer Intensivstation verbunden waren, und leichten Zwischenfällen unterschieden. Unter leichten Narkosezwischenfällen verstehen wir Befindlichkeitsstörungen und vom Patienten berichtete subjektive Beschwerden, die jedoch kein größeres ärztliches Eingreifen notwendig machten.
5.1.2.1 Schwere Narkosezwischenfälle

Nach Auswertung der Patientenangaben und der verfügbaren Narkose- und Operationsprotokolle konnten wir bei zwei von 340 Narkosen unter den 121 DM2-Patienten (entsprechen 0,6%) einen schweren Narkosezwischenfall feststellen. Bei den 69 Narkosen unter den 25 DM1-Patienten trat ein schwerer Narkosezwischenfall auf (entsprechen 1,4%) (siehe auch Tabelle 5.4).

Leider konnten wir nur von zwei der 3 DM2-Patienten die Narkoseprotokolle anfordern. Im Folgenden werden diese Narkosezwischenfälle als Einzelfälle dargestellt und analysiert.

*Tabelle 5.4: Übersicht über die Patienten mit schweren Narkosezwischenfällen*

<table>
<thead>
<tr>
<th>Alter bei OP</th>
<th>Geschlecht</th>
<th>Ausprägung der muskulären Symptome zum Zeitpunkt der Narkose</th>
<th>Art der Komplikation</th>
<th>Art der Operation</th>
<th>Induktion</th>
<th>Muskelrelaxanz</th>
<th>Hypnotikum/ Narkosegas</th>
<th>Postoperative Analgesie</th>
</tr>
</thead>
<tbody>
<tr>
<td>Patient Nr.1 (DM2)</td>
<td>52</td>
<td>Keine</td>
<td>- Rhabomyolyse, - Sepsis, - Multiorganversagen</td>
<td>Anteriore Rektumresektion</td>
<td>Etomidat</td>
<td>Pancuroniumbromid</td>
<td>Isofluran</td>
<td>PDK, Bupivacain</td>
</tr>
<tr>
<td>Patient Nr.2 (DM2)</td>
<td>26</td>
<td>Stark</td>
<td>- extreme Muskelschwäche, - Nierenversagen, - Herzrhythmusst.</td>
<td>Tonsillektomie</td>
<td>*</td>
<td>*</td>
<td>*</td>
<td>*</td>
</tr>
<tr>
<td>Patient Nr.3 (DM1)</td>
<td>43</td>
<td>Leicht</td>
<td>- Lungenödem</td>
<td>Hystero-, Adnektomie</td>
<td>Thiopental</td>
<td>Vecuronium</td>
<td>Ketanest</td>
<td>-</td>
</tr>
</tbody>
</table>

*das Narkoseprotokoll war bei diesem Patienten nicht mehr verfügbar*

**Patient Nr.1 (DM2)**


Parallel dazu trat drei Wochen nach der Erstoperation eine Anastomoseninsuffizienz mit Ileussymptomatik auf, die eine Relaparatomie mit Iloestomaanlage nötig machte. Nach diesem Eingriff kam es nochmals zu einem deutlichen Anstieg der Serummyoglobinwerte, der jedoch nur kurzzeitig war. Die Narkose bei der mit Atracurium relaxiert wurde verlief
ansonsten problemlos. Auch die Rückverlegung des Ileostomas fünf Monate erfolgte
komplikationslos.

Ein nach der ersten Operation durchgeführter „In-Vitro-Kontrakturtest“ zur Überprüfung der
Anlage einer malignen Hyperthermie zeigte ein eindeutig negatives Ergebnis.

Der Patient zeigt in den von uns erhobenen Daten sowohl im Symptompunktwert als auch in
der ESS höhere Werte als der Durchschnitt der DM2-Patienten. So hat er einen Gesamtwert
von 9,5 Punkten im Symptomscore und 15 Punkten im ESS. Der Patient leidet mittlerweile
unter einer beatmungsbedürftigen Ateminsuffizienz.

**Patient Nr.2 (DM2)**

Der 1953 geborene männliche Patient Nummer 2 wurde 1979 tonsillektomiert. Leider war es
nicht möglich Operations- und Narkoseprotokolle dieser Operation anzufordern, da die Akten
bereits vernichtet wurden. So mussten wir uns auf die Angaben des Patienten verlassen.

Dieser beschreibt, dass die Symptome der DM2 zum Zeitpunkt der Operation schon sehr stark
ausgeprägt waren, die Krankheit jedoch noch nicht diagnostiziert war. Die Symptome haben
bei ihm schon im Alter von 15 Jahren mit Muskelschmerzen und Muskelschwäche der Hände
begonnen.

Die Operation im Alter von 26 Jahren war zunächst unauffällig verlaufen. Im Anschluss sei es
jedoch zu extremer Muskelschwäche, neurologischen Ausfällen, Herzrhythmusstörungen und
Nierenversagen gekommen, so dass er auf der Intensivstation behandelt wurde.

Die Muskelschwäche habe sich durch die Narkose dauerhaft sehr stark verschlechtert.
Zudem war es bei diesem Patienten bei einer Valiumgabe im Rahmen einer Gastroskopie zu
einer sehr starken Muskelschwäche gekommen. Auch gibt er an, dass Zahnarztspritzen bei
ihm regelmäßig zu kurz wirken und häufig nachgespritzt werden muss.

Im ESS hat der Patient mit vier Punkten einen sehr guten Wert, der Symptomscore ist mit 14
Punkten jedoch sehr hoch.

**Patient Nr.3 (DM1)**

Patient Nr.3 ist weiblich, 1948 geboren und an Myotoner Dystrophie Typ 1 erkrankt. Vor der
auffälligen Operation 1991 waren schon 3 Eingriffe in Vollnarkose problemlos erfolgt. Bei
der 1991 durchgeführten Operation handelt es sich um eine Hystero- und Adnektomie wegen
einem Adenofribrum und Endometriose. Die Diagnose der DM1 war zu diesem Zeitpunkt
noch nicht gestellt. Die Patientin berichtete jedoch schon von leichten DM1 typischen
Symptomen. Präoperativ waren erhöhte Leberwerte bekannt, die einer früheren Hepatitis B Infektion zugeschrieben wurden.


5.1.2.2 Leichte Narkosezwischenfälle

27 DM2-Patienten (22,3% der DM2-Studienpopulation) berichteten von einen oder mehreren leichten Narkosezwischenfällen. Insgesamt konnten wir 38 Zwischenfälle bei diesen 27 Patienten registrieren. Dabei war ein Unwohlsein mit Übelkeit und Schwindel mit 9 Fällen (7,4%) die häufigste Komplikation. Muskelschmerzen und Muskel Schwäche nach einer Narkose wurden von 8 Patienten (6,6%) festgestellt. Eine verlängerte Narkosedauer mit verzögertem Aufwachen von 7 Patienten (5,8%). Kreislaufprobleme nach der Operation traten in 4 Fällen (3,3%) auf.


Im DM1-Patientenkollektiv berichtet ein Patient von einem leichten Narkosezwischenfall. Dabei handelt es sich um eine verlängerte Narkosedauer. (Tabelle Nr. 5.5)
**Tabelle Nr. 5.5: Absolute und relative Häufigkeit von unproblematischen Narkosezwischenfällen**

<table>
<thead>
<tr>
<th>Art des Narkosezwischenfalls</th>
<th>Anzahl an DM2-Patienten</th>
<th>Anzahl an DM1-Patienten</th>
</tr>
</thead>
<tbody>
<tr>
<td>Gesamtzahl der DM2 Patienten mit einem unproblematischem Narkosezwischenfall</td>
<td>27 (22,3%)</td>
<td>1 (4%)</td>
</tr>
<tr>
<td>Übelkeit, Schwindel, Unwohlsein</td>
<td>9 (7,4%)</td>
<td>-</td>
</tr>
<tr>
<td>Muskelschwäche, -Schmerzen, -Paresen</td>
<td>8 (6,6%)</td>
<td>-</td>
</tr>
<tr>
<td>verlängerte Narkosedauer</td>
<td>7 (5,8%)</td>
<td>1 (4%)</td>
</tr>
<tr>
<td>Kreislaufprobleme</td>
<td>4 (3,3%)</td>
<td>-</td>
</tr>
<tr>
<td>subjektive Atemnot</td>
<td>4 (3,3%)</td>
<td>-</td>
</tr>
</tbody>
</table>

(Prozentuale Angaben in Bezug auf alle Patienten die schon mindestens einen Eingriff in Vollnarkose hatten.)

Tabelle Nr.5.6 gibt eine Übersicht, ob die Erkrankung zum Zeitpunkt des leichten Narkosezwischenfalls bekannt war und wie stark die Symptome waren. DM1-Daten sind dort nicht aufgeführt, da es sich nur um einen Patienten handelt. Bei diesem war die Erkrankung zu diesem Zeitpunkt nicht bekannt und er hatte keine DM-Symptome.

**Tabelle Nr. 5.6: Krankheitsausprägung zum Zeitpunkt des leichten Narkoseproblems**

<table>
<thead>
<tr>
<th>War die Diagnose der DM2 zum Zeitpunkt der Narkose bekannt?</th>
<th>Prozentteil an DM2-Patienten mit leichten Narkoseproblemen</th>
</tr>
</thead>
<tbody>
<tr>
<td>keine</td>
<td>26,0% (8)</td>
</tr>
<tr>
<td>leicht</td>
<td>48,1% (13)</td>
</tr>
<tr>
<td>mittel stark</td>
<td>18,5% (5)</td>
</tr>
<tr>
<td>sehr stark</td>
<td>3,7% (1)</td>
</tr>
</tbody>
</table>

5.1.3 Symptomverschlechterung nach Vollnarkose

20 DM2-Patienten (16,5%) und 4 DM1-Patienten (16%) stellten fest, dass sich ihre muskulären Symptome nach der Operation in Vollnarkose verschlechtert hatten. Unter den DM2-Patienten war diese in der etwa der Hälfte der Fälle nur kurzfristig und reversibel, die andere Hälfte hatte jedoch eine dauerhafte Symptomverschlechterung (Tabelle Nr. 5.7). Tabelle 5.8 zeigt, dass sich in beiden Patientengruppen vor allem das Symptom Muskelschwäche nach Vollnarkose verschlechtert hat. Bei DM2-Patienten trat zudem auch häufig eine Zunahme der Muskelschmerzen auf.
**Tabelle Nr. 5.7: Anzahl an Patienten mit Symptomverschlechterung nach Vollnarkose**

<table>
<thead>
<tr>
<th></th>
<th>Anzahl an DM2-Patienten mit Verschlechterung der Symptome</th>
<th>Anzahl an DM1-Patienten mit Verschlechterung der Symptome</th>
</tr>
</thead>
<tbody>
<tr>
<td>Gesamtzahl</td>
<td>20 (16,5%)</td>
<td>4 (16%)</td>
</tr>
<tr>
<td>kurzfristige Verschlechterung</td>
<td>8 (6,6%)</td>
<td>-</td>
</tr>
<tr>
<td>dauerhafte Verschlechterung</td>
<td>9 (7,4%)</td>
<td>3 (12%)</td>
</tr>
<tr>
<td>keine Angaben</td>
<td>3</td>
<td>1</td>
</tr>
</tbody>
</table>

(Prozentuale Angaben in Bezug auf alle Patienten die schon mindestens einen Eingriff in Vollnarkose hatten.)

**Tabelle Nr.5.8: Art der Symptomverschlechterung**

<table>
<thead>
<tr>
<th></th>
<th>Verschlechterung der Muskelschmerzen</th>
<th>Verschlechterung der Muskelschwäche</th>
<th>Verstärkung von Muskelkrämpfen</th>
</tr>
</thead>
<tbody>
<tr>
<td>Gesamtzahl DM2</td>
<td>8 (6,6%)</td>
<td>10 (8,3%)</td>
<td>2 (1,7%)</td>
</tr>
<tr>
<td>kurzfristige Verschl.</td>
<td>2</td>
<td>4</td>
<td>1</td>
</tr>
<tr>
<td>dauerhafte Verschl.</td>
<td>4</td>
<td>5</td>
<td>1</td>
</tr>
<tr>
<td>keine Angaben</td>
<td>2</td>
<td>1</td>
<td>-</td>
</tr>
</tbody>
</table>

| Gesamtzahl DM1      | 1 (4%)                               | 3 (12%)                             | -                             |
| kurzfristige Verschl. | -                                    | -                                   | -                             |
| dauerhafte Verschl.  | -                                    | 3                                   | -                             |
| keine Angaben       | 1                                    | -                                   | -                             |

(Prozentuale Angaben in Bezug auf alle Patienten die schon mindestens einen Eingriff in Vollnarkose hatten.)


Der häufigste bei diesen Patienten verwendete Narkosetyp war eine Intubationsnarkose meist in Kombination mit einer Muskelrelaxation. Bei keinem Patienten wurde Succinylcholin verwendet, in den meisten Fällen Atracurium oder Cisatracurium (Tabelle 5.9)
**Tabelle Nr. 5.9: Narkoseverfahren bei Patienten mit Symptomverschlechterung**

<table>
<thead>
<tr>
<th>Narkoseverfahren</th>
<th>Anzahl an DM2-Patienten</th>
<th>Anzahl an DM1-Patienten</th>
</tr>
</thead>
<tbody>
<tr>
<td>Inhalationsnarkose mit Relaxation (kein Succinylcholin)</td>
<td>8 (davon 6 mal mit Atracurium/Cisatracurium)</td>
<td>2 (davon 1 mal mit Atracurium)</td>
</tr>
<tr>
<td>Inhalationsnarkose ohne Relaxation</td>
<td>2</td>
<td>-</td>
</tr>
<tr>
<td>TIVA</td>
<td>2</td>
<td>-</td>
</tr>
<tr>
<td>nicht ermittelbar</td>
<td>8</td>
<td>2</td>
</tr>
</tbody>
</table>

**5.2 Regionalanästhesien**

**5.2.1 Allgemeine Daten zu Regionalanästhesien**

**DM2**
116 DM2-Patienten (86,6%) unseres Patientenkollektives unterzogen sich mindestens einem Eingriff in Regionalanästhesie. Insgesamt wurden 342 Regionalanästhesien bei diesen 116 Patienten durchgeführt. Dabei handelt es sich größtenteils um Lokalanästhesien (307 Eingriffe), wie beispielsweise durch den Zahnarzt. Periphere Leitungsanästhesien und Spinalnarkosen wurden in 35 Fällen angewendet. (Tabelle Nr. 5.10)

**DM1**
27 der 29 DM1-Patienten gaben mindestens einen durchgeführten Eingriff in regionaler Anästhesie an. Auch hier waren Lokalanästhesien die häufigsten (Tabelle Nr. 5.10)

**Tabelle Nr.5.10: Allgemeine Daten zu Regionalanästhesien**

<table>
<thead>
<tr>
<th></th>
<th>DM2-Patienten</th>
<th>DM1-Patienten</th>
</tr>
</thead>
<tbody>
<tr>
<td>Anzahl an Patienten mit mindestens einen Eingriff in Regionalanästhesie</td>
<td>116 (86,6%)</td>
<td>27 (93,1%)</td>
</tr>
<tr>
<td>Anzahl an Eingriffen in Regionalanästhesie</td>
<td>342</td>
<td>84</td>
</tr>
<tr>
<td>Anzahl an Lokalanästhesien</td>
<td>307</td>
<td>70</td>
</tr>
<tr>
<td>Anzahl an peripheren Leitungsanästhesien, Spinalanästhesien</td>
<td>35</td>
<td>14</td>
</tr>
</tbody>
</table>
5.2.2 Zwischenfälle bei Regionalanästhesie

Zwischenfälle bei Regionalanästhesie traten bei 24 DM2-Patienten (20,7%) und einem DM1-Patienten (3,7%) auf.

Als häufigste Komplikationen wurden Kreislaufprobleme (9 DM2-Patienten, 1 DM1-Patient) und eine zu lange Wirkung der Regionalanästhesie (7 DM2-Patienten) angegeben. Muskelschmerzen und Muskelschwäche nach einer Regionalanästhesie wurden von 4 DM2-Patienten erlebt (Tabelle Nr. 5.11).

*Tabelle Nr. 5.11: Art der Zwischenfälle bei Regionalanästhesie*

<table>
<thead>
<tr>
<th>Anzahl an Patienten mit Problemen bei Regionalanästhesie</th>
<th>DM2-Patienten</th>
<th>DM1-Patienten</th>
</tr>
</thead>
<tbody>
<tr>
<td>Kreislaufprobleme</td>
<td>9 (7,8%)</td>
<td>1 (3,7%)</td>
</tr>
<tr>
<td>Zu lange Wirkung der Regionalanästhesie</td>
<td>7 (6,0%)</td>
<td>-</td>
</tr>
<tr>
<td>keine Wirkung der Regionalanästhesie</td>
<td>5 (4,3%)</td>
<td>-</td>
</tr>
<tr>
<td>Muskelschmerzen/-Schwäche</td>
<td>4 (3,4%)</td>
<td>-</td>
</tr>
</tbody>
</table>

*(Prozentuale Angaben in Bezug auf alle Patienten die schon einen Eingriff in Lokalanästhesie hatten.)*
6. Diskussion

6.1 Methodendiskussion

6.1.1 Retrospektive Datenerhebung mittels Fragebogenmethode

Zur retrospektiven Erhebung der klinischen und narkosespezifischen Daten haben wir eine Fragebogenmethode gewählt, wobei wir einerseits auf einen bewährten Fragebogen von Prof. Moxely aus der Universität von Rochester (National Registry for Myotonic Dystrophy and FSHD- Patients and Family Members) zurückgegriffen haben, andererseits Teile des Fragebogens neu entworfen haben.


Trotz unserer Bemühungen um Verständlichkeit und Einfachheit unserer Fragen fiel uns bei der Datenauswertung auf, dass nicht alle Fragen richtig verstanden wurden, so dass wir diese nicht auswerten konnten (siehe Material). Zudem zeigte sich, dass die Patienten, die von Auffälligkeiten bei Narkosedurchführung berichteten, einen wesentlich höheren Bildungsstatus aufwiesen als die durchschnittliche Studienpopulation. Es ist also anzunehmen, dass
hier eine Bias vorliegt und differenziertere Patienten genauere und mehr Angaben im Fragebogen machten. Andererseits waren diese Angaben teilweise übergenu und erbrachten keine zusätzlichen Informationen zu den Narkosezwischenfällen.


6.1.2 Auswertung der Epworth Sleepiness Scale (ESS) und des Manifestationsindex


6.2 Diskussion der Ergebnisse des allgemeinen Teils


Durch unsere kleine Vergleichsgruppe von DM1-Patienten ist es uns zudem möglich, Unterschiede in der Krankheitsausprägung der beiden Unterformen der Myotonen Dystrophie herauszuarbeiten.
6.2.1 Alterstruktur der Patienten, Beschwerdebeginn und Alter bei Diagnosestellung


Auch das Durchschnittsalter bei Diagnosestellung liegt bei DM2-Patienten höher als bei DM1-Patienten, was wohl durch die spätere Krankheitsmanifestation begründet ist. Zudem kann man sich vorstellen, dass sich die Diagnosestellung bei DM2-Patienten verzögert, weil sich die Erkrankung wesentlich milder und weniger beeinträchtigend zeigt [63]. Die zeitliche Verzögerung vom Beginn der Symptome bis zur Diagnosestellung von 8 Jahren bei DM2- und 7,3 Jahren bei DM1-Patienten deutet darauf hin, dass die Diagnosefindung bei dieser nicht alltäglichen Multisystemerkrankung nicht immer einfach ist.


6.2.2 Krankheitssymptome


Eine Schwäche der Gesichtsmuskulatur und Sprachprobleme sind in der DM1-Gruppe sehr viel öfter anzutreffen als bei den DM2-Patienten, dies entspricht bisher veröffentlichten Beschreibungen [21, 24].

Betrachtet man die systemischen Manifestationen in beiden Patientengruppen und vergleicht sie mit den Daten zu den größten Patientenkollektiven von Day und Ricker, zeigen sich teilweise Unterschiede.


Auch die Prävalenz eines Diabetes Typ 2 unter unseren Patienten ist geringer als in der Literatur beschrieben. Unsere Patienten geben eine Häufigkeit von 16,5% (DM2) und 13,8% (DM1) an, in Days Studie liegt sie bei 23% [24]. Auffällig oft berichten unsere DM2-Patienten über kardiale Probleme (35,8%), welche im Patientenkollektiv von Day (19%) seltener sind.

Wir erklären uns dieses unterschiedlich häufige Auftreten der systemischen Krankheitsmanifestationen dadurch, dass unsere Daten durch Patientenbefragung erhoben wurden, während in den anderen Studien zusätzlich auch klinische Untersuchungen durchgeführt wurden. Gerade bei Katarakten und kardialen Problemen scheinen das subjektive Patientenempfinden und die klinisch untersuchten Daten zu differieren.

Patienten [32, 41]. Auch die Werte unseres Manifestationspunktwertes zeigen, dass die DM1 Patienten unserer Studie schwerer betroffen sind als die DM2-Patienten.


6.2.3 Tagesmüdigkeit, Schulische und Berufliche Leistungen


Studien, die die Tagesmüdigkeit bei DM1-Patienten mittels ESS erhoben haben, zeigen in etwa vergleichbare Durchschnittspunktwerte zu unseren DM1-Patienten (10,9 Punkte bei [108]; 9,9 Punkte und 50% der Patienten mit pathologischem Wert bei [109]).

Wir können somit zeigen, dass unsere Daten zur Tagesschläfrigkeit bei DM1-Patienten mit Angaben in der Literatur konsistent sind.

nur eine geringe körperliche Beeinträchtigung zeigen und im Vergleich zu DM1-Patienten nur eine selten vorkommende Schwäche der respiratorischen Muskulatur aufweisen [23], wären hier zentrale zerebrale Auslösemechanismen am wahrscheinlichsten.

Tabelle 6.1: Pathologische Tagesmüdigkeit (Epworth Sleepiness Scale)(Punktwerte mit Standardabweichung, Minimum und Maximum), Vergleich mit gesunden Probanden

<table>
<thead>
<tr>
<th></th>
<th>DM2-Patienten</th>
<th>DM1-Patienten</th>
<th>Gesunde Probanden [96]</th>
</tr>
</thead>
<tbody>
<tr>
<td>Pathologische Tagesmüdigkeit</td>
<td>35,7%</td>
<td>48,1%</td>
<td>0%</td>
</tr>
<tr>
<td>Punktedurchschnitt</td>
<td>8,0±4,9 (0; 21)</td>
<td>8,7±4,6 (0; 20)</td>
<td>4,6±2,8 (0; 10) [96]</td>
</tr>
</tbody>
</table>


beschrieben [57]. Generell scheinen DM2-Patienten weniger von zerebralen Funktionsstörungen betroffen zu sein [57].

Auch in unserer Studie gibt es Hinweise, die auf eine kognitive Beeinträchtigung hindeuten. Betrachtet man die Ergebnisse zur schulischen und beruflichen Entwicklung unserer Patienten und vergleicht sie mit Daten aus der deutschen Bevölkerung [116], zeigen sich auffällige Unterschiede (Tabelle 6.2). Die DM1-Patienten haben eine wesentlich schlechtere Schulbildung und Berufsausbildung als die Allgemeinbevölkerung und die Gruppe der DM2-Patienten. Die DM2-Patienten schneiden jedoch teilweise sogar besser ab als die durchschnittliche deutsche Bevölkerung.

Unserer Daten lassen also vermuten, dass die DM1-Patienten, durch die oben beschriebenen zerebralen Beeinträchtigungen schlechtere schulische und berufliche Leistungen erbringen. Es scheinen dabei Tagesmüdigkeit, persönlichkeitsstrukturelle und kognitive Veränderungen einen Einfluss zu haben. Auch in anderen Untersuchungen wurde festgestellt, dass DM1-Patienten hauptsächlich in Positionen mit wenig Verantwortung und Entscheidungsbefugnis beschäftigt oder arbeitslos waren [50].


**Tabelle 6.2: Daten zu schulischer und beruflicher Ausbildung, Vergleich mit Daten der Allgemeinbevölkerung**

<table>
<thead>
<tr>
<th></th>
<th>DM2-Patienten</th>
<th>DM1-Patienten</th>
<th>Allgemeinbevölkerung [116]</th>
</tr>
</thead>
<tbody>
<tr>
<td>kein Abschluss</td>
<td>0,8 %</td>
<td>6,9 %</td>
<td>3,3 %</td>
</tr>
<tr>
<td>Hauptschulabschluss</td>
<td>36,6 %</td>
<td>51,7 %</td>
<td>40,5 %</td>
</tr>
<tr>
<td>Realschulabschluss</td>
<td>27,6 %</td>
<td>27,6 %</td>
<td>20,8 %</td>
</tr>
<tr>
<td>Abitur</td>
<td>28,2 %</td>
<td>6,9 %</td>
<td>23,5 %</td>
</tr>
<tr>
<td>Ausbildung</td>
<td>36,6 %</td>
<td>31,0 %</td>
<td>50,8 %</td>
</tr>
<tr>
<td>Akademischer Titel</td>
<td>16,8 %</td>
<td>-</td>
<td>10,3 %</td>
</tr>
</tbody>
</table>
6.3 Diskussion der Ergebnisse des Narkoseteils

6.3.1 Schwere Narkosezwischenfälle der DM2 Patienten

In unserer Studie mit 340 Vollnarkosen bei 121 Patienten mit genetisch gesicherter Myotonen Dystrophie Typ 2 (PROMM) konnten wir zwei schwere Narkosezwischenfälle feststellen, was einem prozentualen Anteil von 0,6% entspricht.


In der Literatur existiert nur eine Studie, die sich mit der Fragestellung zu Narkosekomplikationen bei DM2-Patienten befasst [68]. In dieser kleineren retrospektiven Fallserie mit 19 DM2-Patienten wurden keine Zwischenfälle beobachtet.

Ansonsten finden sich bisher keine weiteren Studien bezüglich des Narkoserisikos bei DM2-Patienten, so dass unsere Studie die ersten Ergebnisse zu einer Studienpopulation dieser Größenordnung präsentieren kann.

Dies impliziert gleichzeitig, dass nur wenige Vergleichswerte vorhanden sind, die eine Einschätzung unseres Ergebnisses erleichtern könnten.

In all diesen Arbeiten wurde ein erhöhtes Risiko festgestellt [69-80]. In älteren Studien wird das Narkose- und Operationsrisiko zwischen 10 und 42,9% beziffert [69, 76, 77]. Die neueste und größte Studie von Mathieu aus dem Jahr 1997 berichtet von 18 Zwischenfällen bei 219 Vollnarkosen (8,2%) [78].

Betrachtet man die doch recht unterschiedlichen Narkoserisiken bei DM2- und DM1-Patienten, muss die Frage gestellt werden, warum bei diesen beiden, phänotypisch recht ähnlichen Erkrankungen ein so deutlicher Unterschied in der Häufigkeit und Ausprägung von Narkosezwischenfällen besteht.

Bei allen vier Studien zu DM1-Patienten wird berichtet, dass die häufigsten Narkoseprobleme pulmonalen Ursprungs sind. So sind bei Mathieu 16 der 18 Komplikation einem respiratorischen Problem, wie beispielsweise akuter Ateminsuffizienz (5 Fälle), Atelektasen (4 Fälle), Pneumonien (3 Fälle), bronchialer Sekretstau (2 Fälle) und Zyanosen (2 Fälle) zuzuordnen [78].

Aldridge fand in einer Fallserie 16 Zwischenfälle bei 49 Vollnarkosen, wovon 14 Zwischenfällen pulmonale Ursachen zugeschrieben werden konnten [69].

Mathieu und Aldridge erklären sich diese Häufung durch eine, schon früh beginnende Beeinträchtigung der Atemmuskulatur und der Muskulatur der oberen Atemwege bei der Myotonen Dystrophie Typ 1, für die es in der Literatur große Evidenz gibt:


Als dritte Ursache für respiratorische Störungen wird ein erhöhtes Aspirationsrisiko aufgrund von pharyngealer und ösophagealer Schwäche beschrieben [10]. Die respiratorische Beeinträchtigung ist im Verlauf der Erkrankung so ausgeprägt, dass insgesamt ungefähr die
Hälfte aller DM1-Patienten an einem respiratorischen Problem, hauptsächlich an Lungenentzündungen und akuter Ateminsuffizienz, versterben [45].

Mit dieser, durch Untersuchungen gut belegten respiratorischen Beeinträchtigung DM1-Erkrankter, lässt sich die hohe Rate an respiratorischen Narkosezwischenfällen gut erklären. Gleichzeitig kann man aus dieser Überlegung heraus jedoch auch Vermutungen anstellen, warum das Narkoserisiko bei DM2-Patienten deutlich geringer ist.


Die beiden Narkosezwischenfälle der DM2-Patienten in unserer Studie sind nicht respiratorisch bedingt.

Patient Nr. 1 entwickelte ein Kreislauflaufversagen mit Rhabdomyolyse, das zwei Stunden nach Operation begann. Schon damals wurde von einem betreuenden Arzt die Vermutung geäußert es könnte sich um eine Abortivform einer Maligne Hyperthermie handeln, was aufgrund der Symptomatik auch als Differentialdiagnose in Frage kommen könnte. Wir sind nach Durchsicht der Akten zu der Schlussfolgerung gekommen, dass es sich nicht um eine Maligne Hyperthermie gehandelt hat.

Aus dem Behandlungsprotokoll der Intensivstation ist zu entnehmen, dass zu Beginn der Symptomatik zwei Stunden nach Operation weder eine Dantrolengabe, noch eine Intubation erfolgte. Dies deutet darauf hin, dass die Lage zu diesem Zeitpunkt nicht zu dramatisch sein konnte und die Symptomatik mit nur geringem Temperaturanstieg, Hypotension und Tachykardie nicht an ein klassisches Bild einer Malignen Hyperthermie denken ließ.
Hinweise auf einen erhöhten Muskeltonus waren im Narkoseprotokoll nicht ersichtlich. Die Anästhesisten relaxierten bei der Intubation am nächsten Tag sogar mit Succinylcholin, was ein Hinweis sein könnte, dass von einer Malignen Hyperthermie damals nicht ausgegangen wurde.

Aus den Arztberichten geht hervor, dass später zwar kurzzeitig an eine Abortivform einer malignen Hyperthermie gedacht wurde, diese jedoch nach Rücksprache mit einem Experten (Prof. Schulte-Sasse) als unwahrscheinlich angesehen wurde. Auch das negative Ergebnis des In-Vitro-Kontrakturtestes schließt eine maligne Hyperthermie mit hoher Wahrscheinlichkeit aus, da die Sensitivität des Testes 99% beträgt [88].


Zudem ist möglich, dass die Muskulatur medikamentös beeinträchtigt wurde, da bei der Intubation am Folgetag der Narkose Succinylcholin zum Relaxieren benutzt wurde.

Depolarisierende Muskelrelaxanzien wie Succinylcholin können bei fast allen neuromuskulären Erkrankungen zu Rhabdomyolyse führen [65]. Da Succinylcholin erst am Folgetag verabreicht wurde und die Kreatinkinase schon nach der Narkose angestiegen war, ist dies sicher nicht der wesentliche Auslöser der Rhabdomyolyse gewesen. Jedoch besteht die Möglichkeit, dass sich ein schon bestehender Muskelzerfall durch die Gabe des depolarisierenden Muskelrelaxanz verschlechtert hat und letztendlich für den schweren Verlauf mit akutem Nierenversagen verantwortlich ist.

Unser Patient entwickelte darüber hinaus Herzrhythmusstörungen und ein akutes Nierenversagen, was beides Hinweise auf eine Rhabdomyolyse sein könnten. Leider sind die Patientenakten zu diesem Zwischenfall bereits vernichtet, so dass es nicht möglich ist dies genauer zu beleuchten.

Auffällig ist, dass dieser Patient bereits mit 15 Jahren von Muskelschwäche und Muskelschmerz betroffen war und damit einen für DM2-Patienten sehr frühen Symptombeginn zeigt. Zudem reagiert er auch auf Valiumgabe mit Muskelschwächen, so dass man doch vermuten kann, dass der oben beschriebene Zwischenfall durch eine Medikament bei der Narkose ausgelöst worden war.

6.3.2 Schwere Narkosezwischenfälle der DM1 Patienten

Wir konnten bei einem von 25 DM1-Patienten einen schweren Narkosezwischenfall feststellen. Der betroffene Patient Nr.3 entwickelte postoperativ ein Lungenödem mit einer Atelektase.


6.3.3 Leichte Narkoseprobleme

22,3% unserer DM2-Patienten berichteten von leichten, subjektiv empfundenen Narkoseproblemen. Dies sind postoperative Befindlichkeitsstörungen und leichte Funktionsdefizite, die nicht schwerwiegend und bedrohlich waren.


Die Ergebnisse dieser Arbeit können als Vergleich mit den Ergebnissen unserer Studie herangezogen werden.
Es zeigt sich, dass unsere Patienten seltener über leichte Narkoseprobleme klagen als die Patienten in der Bonner Studie. Alle postoperativen Beschwerden wie Übelkeit, Schwindel, Unwohlsein (7,4% unserer Patienten, 25,9% in der Bonner Studie), muskuläre Symptome (6,6% gegenüber 17,4%), Kreislaufprobleme (3,3% gegenüber 2,8%) und subjektive Atemnot (3,3% gegenüber 9,4%) werden von unseren Patienten seltener beklagt als von Patienten in der Bonner Studie. Auch in dieser Studie sind, wie bei unseren DM2-Patienten, postoperatives Unwohlsein mit Übelkeit und Schwindel (25,9%) und muskuläre Probleme (17,4%), die am häufigsten genannten Beschwerden (siehe Tabelle Nr. 6.3)

Tabelle 6.3: Vergleich leichter Narkoseprobleme mit Daten aus [123].

<table>
<thead>
<tr>
<th>Beschwerden</th>
<th>DM 2-Patienten</th>
<th>Patienten aus Bonner Studie [123]</th>
</tr>
</thead>
<tbody>
<tr>
<td>Übelkeit, Schwindel, Unwohlsein</td>
<td>9 (7,4%)</td>
<td>25,9%</td>
</tr>
<tr>
<td>Muskelschwäche, -Schmerzen, -Paresen</td>
<td>8 (6,6%)</td>
<td>17,4%</td>
</tr>
<tr>
<td>Kreislaufprobleme</td>
<td>4 (3,3%)</td>
<td>2,8%</td>
</tr>
<tr>
<td>subjektive Atemnot</td>
<td>4 (3,3%)</td>
<td>9,4%</td>
</tr>
</tbody>
</table>

Man kann also davon ausgehen, dass DM2-Patienten kein vermehrtes Auftreten von leichten postoperativen Narkoseproblemen im Vergleich zur Normalbevölkerung haben. Der Grund, warum postoperative Probleme bei den DM2-Patienten unserer Studie sogar seltener angegeben werden als in der Normalbevölkerung liegt wahrscheinlich daran, dass die Operationen bei unseren Patienten zeitlich sehr viel weiter zurückliegen und damit schlechter erinnert wurden, als bei den Patienten der Bonner Studie, die direkt nach der Operation befragt wurden.

6.3.4 Verschlechterung der Symptome nach Vollnarkose

20 DM2-Patienten (16,5%) und 4 DM1-Patienten (16%) berichten von einer Symptomverschlechterung nach einer Vollnarkose. Eine Verschlechterung der Muskelkraft und verstärkte Muskelschmerzen werden dabei am häufigsten genannt, wobei manche Patienten von einer kurzfristigen, andere von einer langfristigen Beeinträchtigung sprechen.


Die Inzidenz in einem Normalkollektiv, speziell bei der Relaxation mit Atracurium wird in verschiedenen Studien zwischen 5%-52% angegeben [124-126]. Eine kurzfristige
postoperative Muskelschwäche scheint somit kein für die Myotone Dystrophie spezifisches Symptom zu sein.

Auch ein postoperativer Muskelschmerz kann bei der Verwendung von Muskelrelaxanzien vorkommen. Zwar tritt dies vor allem bei der Anwendung von Succinylcholin auf [127], jedoch beziffert eine Studie das Auftreten von Myalgien auch nach der Verwendung von Atracurium, auf 23% [128].


6.3.5 Probleme bei Lokalanästhesie

7. **Zusammenfassung**

Myotone Dystrophien Typ 1 und Typ 2 (DM1/DM2) sind neuromuskuläre Multi- systemerkrankungen mit einem dominanten Vererbungsmuster. Wie bei vielen neuromuskulären Erkrankungen ist auch bei der DM1 ein erhöhtes Narkose- und Anästhesierisiko beobachtet worden, für die DM2 existieren solche Untersuchungen bisher nicht.


340 (DM2) beziehungsweise 69 (DM1) Eingriffe waren bei 121 DM2- und 25 DM1-Patienten bis zum Zeitpunkt der Befragung erfolgt. Das Durchschnittsalter bei den Operationen lag bei 40,5 (DM2)/ 31,8 (DM1) Jahren. 132 (38,8%) (DM2) / 26 (37,7%) (DM1) der Eingriffe erfolgte vor Beschwerdebeginn, 187 (55,9%) (DM2) / 36 (52,2%) (DM1) danach. 212 (62,4%) (DM2) / 36 (52,2%) (DM1) Operationen wurden vor Diagnosestellung durchgeführt, bei 120 (35,3%) / 27 (39,2%) Interventionen war die Diagnose der Myotonen Dystrophie schon bekannt. Die Operationslokalisation lag bei den meisten Patienten im unteren Abdomen [160 (47,0%) (DM2) / 14 (20,3%) (DM1)] und im peripheren Bereich [159 (46,8%) (DM2) / 52 (75,4%) (DM1)].

Insgesamt konnten 2 schwere Narkosezwischenfälle bei den 340 Eingriffen unter 121 DM2-Patienten (0,6%) und ein Zwischenfall bei 69 Eingriffen unter den 25 DM1-Patienten (1,4%) festgestellt werden.


ANHANG 1

allgemeiner Fragebogen:

Friedrich-Baur-Institut · Ziemssenstr. 1 · 80336 München

Allgemeiner Fragebogen
(Falls sie mehr Platz benötigen als in den Spalten vorhanden ist, dürfen sie gerne die Rückseite benützen!)

Ich leide unter: □□ Myotoner Dystrophie 1
□□ Myotoner Dystrophie 2 / PROMM

Allgemeine Daten zu Ihrer Person:

Datum:___________________
Name( Nachname,Vorname):
________________________________________________________________________
Adresse: ________________________________________________________________
Telefonnummer:________________________________________________________
E-Mail: _________________________________________________________________
Geburtsdatum:______________
Geschlecht: □□ weiblich □□ männlich

Name des Hausarztes:_____________________________________________________
Adresse des Hausarztes: _________________________________________________
_______________________________________________________________
Telefonnummer des Hausarztes, bzw des betreuenden Arztes: ________________

PD. Dr. med. B. Schoser
Telefon +49 (0)89 5160-7470
Telefax +49 (0)89 5160-7402
bschoser@med.uni-muenchen.de
www.baur-institut.de
www.klinikum.uni-muenchen.de
Postanschrift
Ziemssenstr. 1
80336 München

München, 17. November 2011
Ihr aktuelle \textbf{Größe}: \underline{\hspace{1cm}} \text{cm}, Ihr aktuelles \textbf{Gewicht}: \underline{\hspace{1cm}} \text{kg}

\textbf{Information über Ihre Diagnosestellung:}

1. Wegen welchen Beschwerden haben sie sich bei einem Arzt vorgestellt, als er Ihre Myotone Dystrophie/ PROMM diagnostiziert hat? (Was waren Ihre ersten Krankheitsanzeichen?)

\begin{itemize}
\item keine Beschwerden, aber bei einem Verwandten hatte man die Krankheit kürzlich entdeckt
\item körperliche Symptome (zum Beispiel Muskelschwäche, Herzbeschwerden, Sehstörungen oder andere Auffälligkeiten)
\item In den Blutwerten haben sich Veränderungen gezeigt. Wenn ja, dann bitte welche?
\end{itemize}

- Wie alt waren sie, als sie zum ersten Mal Beschwerden (erste Krankheitsanzeichen) hatten? _____ Jahre

- Wie alt waren sie, als die Erkrankung bei Ihnen festgestellt wurde? _____ Jahre

2. Hatten sie Untersuchungen wie die aufgezählten (\textit{bitte zutreffendes ankreuzen})?

\begin{itemize}
\item Untersuchung eines Neurologen (Nervenfacharzt)?
\item Elektromyographie (EMG, Nadeln in der Muskulatur, um die elektrischen Aktivitäten zu messen)?
\item Muskelbiopsie (Entnehmen eines Stückens des Muskels zur feingeweblichen Untersuchung)?
\item DNA- Test (Bluttest auf Gene, die verändert sind)?
\end{itemize}

3. Welche Untersuchung hat bei Ihnen die Krankheit bewiesen?

4. Wer hat bei ihnen die Myotone Dystrophie festgestellt?
\begin{itemize}
\item Hausarzt
\item ein Neurologe
\item sie selbst
\item ein Familienmitglied
\end{itemize}
ein Spezialist für vererbte Muskelkrankheiten

5. Sind sie der erst bei Ihrer Familie, bei dem die Krankheit aufgetreten ist?
   ☐ Ja ☐ Nein

6. Ist jemand anderes Ihrer Verwandtschaft, bzw. Ihrer Familie betroffen?
   ☐ Ja ☐ Nein ☐ Nicht sicher

**Falls Ja, bitte angeben**

<table>
<thead>
<tr>
<th></th>
<th>ja</th>
<th>nein</th>
<th>Nicht sicher</th>
<th>Anzahl der Erkrankten</th>
</tr>
</thead>
<tbody>
<tr>
<td>Bruder und Schwester</td>
<td></td>
<td></td>
<td></td>
<td></td>
</tr>
<tr>
<td>Kinder unter 18 Jahre</td>
<td></td>
<td></td>
<td></td>
<td></td>
</tr>
<tr>
<td>Kinder über 18 Jahre</td>
<td></td>
<td></td>
<td></td>
<td></td>
</tr>
<tr>
<td>Mutter</td>
<td></td>
<td></td>
<td></td>
<td></td>
</tr>
<tr>
<td>Vater</td>
<td></td>
<td></td>
<td></td>
<td></td>
</tr>
<tr>
<td>Großeltern</td>
<td></td>
<td></td>
<td></td>
<td></td>
</tr>
<tr>
<td>Onkel und Tante</td>
<td></td>
<td></td>
<td></td>
<td></td>
</tr>
<tr>
<td>Cousinen, Cousins, andere Verwandte</td>
<td></td>
<td></td>
<td></td>
<td></td>
</tr>
</tbody>
</table>

**Angaben zu Sozialem Umfeld:**

1. Womit sind sie momentan beschäftigt?
   ☐ ☐ Berufstätig als:__________________________
   ☐ ☐ Hausfrau, Hausmann
   ☐ ☐ Student
   ☐ ☐ Rentner
   ☐ ☐ Arbeitsunfähig aufgrund der Myotonen Dystrophie
   ☐ ☐ Arbeitsunfähig aufgrund anderer Ursache
   ☐ ☐ Arbeitslos
   Kommentare: ______________________________________

2. Hat sie die Myotone Dystrophie in Ihrer Tätigkeit eingeschränkt?
   ☐ Ja ☐ Nein
Falls ja:

<table>
<thead>
<tr>
<th>Frage</th>
<th>Ja</th>
<th>Nein</th>
</tr>
</thead>
<tbody>
<tr>
<td>Wurde die Arbeit auf die neuen Bedürfnisse abgestimmt?</td>
<td></td>
<td></td>
</tr>
<tr>
<td>Haben Sie Ihren Job verloren?</td>
<td></td>
<td></td>
</tr>
<tr>
<td>Sind Sie in Frühente gegangen?</td>
<td></td>
<td></td>
</tr>
<tr>
<td>Anderes <em>(bitte schildern)</em></td>
<td></td>
<td></td>
</tr>
</tbody>
</table>

3. Bitte geben Sie an, welchen Abschluss und Schulabschluss sie erworben haben:

- ☐ ☐ Akademischer Titel
- ☐ ☐ Ausbildung
- ☐ ☐ Hauptschulabschluss
- ☐ ☐ Realschulabschluss
- ☐ ☐ Abitur
- ☐ ☐ keinen
- ☐ ☐ eine anderen: ____________________

4. Benützen sie technische Hilfsmittel aufgrund der Myotonen Dystrophie?

<table>
<thead>
<tr>
<th>Hilfsmittel</th>
<th>Ja</th>
<th>Nein</th>
<th>Alter, als das Hilfsmittel erstmals benötigt wurde</th>
</tr>
</thead>
<tbody>
<tr>
<td>Fußgelenksstützung</td>
<td></td>
<td></td>
<td></td>
</tr>
<tr>
<td>Lange Stützschienen für die Beine</td>
<td></td>
<td></td>
<td></td>
</tr>
<tr>
<td>gelegentlich Gehstock</td>
<td></td>
<td></td>
<td></td>
</tr>
<tr>
<td>Gelegentlich Gehwagen/ Rollator</td>
<td></td>
<td></td>
<td></td>
</tr>
<tr>
<td>Rollstuhl 1. nur für lang Wege</td>
<td></td>
<td></td>
<td></td>
</tr>
<tr>
<td>2. oft, auch für kurze Strecken</td>
<td></td>
<td></td>
<td></td>
</tr>
<tr>
<td>3. Immer</td>
<td></td>
<td></td>
<td></td>
</tr>
<tr>
<td>Atemhilfe ( CPAP oder BIPAP)</td>
<td></td>
<td></td>
<td></td>
</tr>
<tr>
<td>Beatmungsgerät</td>
<td></td>
<td></td>
<td></td>
</tr>
<tr>
<td>Herzschrittmacher</td>
<td></td>
<td></td>
<td></td>
</tr>
<tr>
<td>Andere: ____________________</td>
<td></td>
<td></td>
<td></td>
</tr>
</tbody>
</table>
### Anzeichen und Symptome:

<table>
<thead>
<tr>
<th>Symptom</th>
<th>Ja</th>
<th>Nein</th>
</tr>
</thead>
<tbody>
<tr>
<td>Probleme mit den Händen, dem Greifen, oder Steifigkeit der Hände</td>
<td></td>
<td></td>
</tr>
<tr>
<td>Schwierigkeiten eine feste Faust zu machen, diese zu öffnen, oder Probleme Dosen oder Gläser zu öffnen</td>
<td></td>
<td></td>
</tr>
<tr>
<td>Probleme deutlich zu sprechen</td>
<td></td>
<td></td>
</tr>
<tr>
<td>Probleme beim Schlucken</td>
<td></td>
<td></td>
</tr>
<tr>
<td>Schwäche der Gesichtsmuskulatur</td>
<td></td>
<td></td>
</tr>
<tr>
<td>Probleme auf den Zehenspitzen zu gehen, auf den Fersen zu gehen, oder Instabilität im Fußknöchel mit leichtem Umknicken</td>
<td></td>
<td></td>
</tr>
<tr>
<td>Schwierigkeiten aus dem Sitzen aufzustehen, vom Boden aufzustehen</td>
<td></td>
<td></td>
</tr>
<tr>
<td>Probleme beim Treppensteigen</td>
<td></td>
<td></td>
</tr>
<tr>
<td>Probleme beim Atmen, oder Atemnot</td>
<td></td>
<td></td>
</tr>
<tr>
<td>Katarakt, grauer Star, Augenlinsentrübung</td>
<td></td>
<td></td>
</tr>
<tr>
<td>Haarausfall</td>
<td></td>
<td></td>
</tr>
<tr>
<td>Schneller Herzschlag, unregelmäßiger Herzschlag, Herzklopfen oder Schrittmacher</td>
<td></td>
<td></td>
</tr>
</tbody>
</table>

### Medikamente

Nehmen Sie Medikamente ein?  

- ☐ Ja  ☐ Nein

**Wenn Ja**, geben Sie bitte den Namen aller rezeptpflichtigen und rezeptfreien Medikamente, sowie aller natürlichen Präparate und Nahrungsergänzungsmittel die sie einnehmen an.

<table>
<thead>
<tr>
<th>Name des Medikaments</th>
<th>seit wann nehmen Sie das Medikament ein</th>
<th>Milligramm pro Tablette</th>
<th>Tabletten pro Tag</th>
</tr>
</thead>
<tbody>
<tr>
<td></td>
<td></td>
<td></td>
<td></td>
</tr>
<tr>
<td></td>
<td></td>
<td></td>
<td></td>
</tr>
<tr>
<td></td>
<td></td>
<td></td>
<td></td>
</tr>
<tr>
<td></td>
<td></td>
<td></td>
<td></td>
</tr>
<tr>
<td></td>
<td></td>
<td></td>
<td></td>
</tr>
</tbody>
</table>
Allergien

Haben Sie eine Allergie gegen bestimmte Lebensmittel oder Medikamente?
Wenn ja, gegen was:

Rauchen Sie?  □ Ja  □ Nein

Wenn Ja, wie viele Zigaretten pro Tag: ______ seit wann: ______

Trinken sie Alkohol?  □ Ja  □ Nein

Wenn Ja, wie viel? __________________________________________

Behandlungen

Haben Sie schon einmal eine der folgenden Behandlungen bekommen?

<table>
<thead>
<tr>
<th></th>
<th>Ja</th>
<th>Nein</th>
<th>Weiβ ich nicht</th>
</tr>
</thead>
<tbody>
<tr>
<td>Physikalische Therapie</td>
<td></td>
<td></td>
<td></td>
</tr>
<tr>
<td>Genetische Beratung</td>
<td></td>
<td></td>
<td></td>
</tr>
<tr>
<td>Psychologische Beratung</td>
<td></td>
<td></td>
<td></td>
</tr>
<tr>
<td>Sprach Therapie</td>
<td></td>
<td></td>
<td></td>
</tr>
<tr>
<td>Ergotherapie/ Beschäftigungstherapie</td>
<td></td>
<td></td>
<td></td>
</tr>
<tr>
<td>Atemtherapie</td>
<td></td>
<td></td>
<td></td>
</tr>
<tr>
<td>Andere</td>
<td></td>
<td></td>
<td></td>
</tr>
</tbody>
</table>
**Andere Erkrankungen**

Haben oder hatten sie schon einmal eine der folgenden Erkrankungen oder Symptome?

- Diabetes
- Schlaganfall
- erhöhter Blutdruck
- Nierenbeschwerden
- Asthma
- Ateminsuffizienz
- Atemmuskelschwäche
- Fehlgeburt
- Schilddrüsenbeschwerden
- Totgeburt
- Rheumatische Arthritis
- Magengeschwür
- Lungenemphysem (Lungenüberblähung)
- Verstopfung
- Gallenblasenbeschwerden
- Impotenz
- Pneumonie (Lungenentzündung)
- Prostatabeschwerden
- Herzerkrankung / Herzschlagunregelmäßigkeiten
- Krebs oder Tumor, welcher ________
- chronisch Infektion
- Leberbeschwerden
- Erhöhte Cholesterinwerte
- Refluxerkrankung
- ein Kind das Symptome der Myotonen Dystrophie innerhalb der ersten vier Lebenswochen gezeigt hat
- psychologische Probleme wie Depressionen und Angststörungen
- andere: __________________________________________
- __________________________________________

**Knochenbrüche**

Bitte listen sie alle Knochenbrüche auf, die sie jemals hatten

<table>
<thead>
<tr>
<th>Bruch</th>
<th>Wann ist das gewesen</th>
<th>War die Myotone Dystrophie zu diesem Zeitpunkt schon bekannt</th>
</tr>
</thead>
<tbody>
<tr>
<td></td>
<td></td>
<td>ja</td>
</tr>
<tr>
<td></td>
<td></td>
<td></td>
</tr>
<tr>
<td></td>
<td></td>
<td></td>
</tr>
<tr>
<td></td>
<td></td>
<td></td>
</tr>
<tr>
<td></td>
<td></td>
<td></td>
</tr>
</tbody>
</table>
ANHANG 2

Fragebogen zu Narkoseproblemen

Friedrich-Baur-Institut · Ziemssenstr. 1 · 80336 München

Nachrichtlich:

Vollnarkose

Sind Sie schon einmal operiert worden oder hatten sie einen anderen Eingriff, bei dem Sie eine Vollnarkose bekommen haben?

☐ ja ☐ nein

Wenn sie diese Frage mit „nein“ beantwortet haben können Sie die folgenden Fragen überspringen und zum Überpunkt Lokalanästhesie weiterblättern.

Bitte tragen Sie in die Liste alle Operationen ein die in Vollnarkose erfolgt sind

<table>
<thead>
<tr>
<th>Art der Operation oder des Eingriffs (z.B Darmoperation, Anlage eines Herzschrittmachers…)</th>
<th>Wo wurde die Operation durchgeführt? (z.B Name des Krankenhauses)</th>
<th>Wann war die Operation</th>
<th>Dauer der Krankenhausaufenthaltes</th>
</tr>
</thead>
</table>

Sind während einer Operation oder im Anschluss an eine Operation Probleme aufgetreten?

☐ ja ☐ nein

PD. Dr. med. B. Schoser
Telefon +49 (0)89 5160-7470
Telefax +49 (0)89 5160-7402
bschoser@med.uni-muenchen.de
www.baur-institut.de
www.klinikum.uni-muenchen.de
Postanschrift
Ziemssenstr. 1
80336 München

München, 17. November 2011
Wenn sie diese Frage mit „nein“ beantwortet haben können Sie die folgenden Fragen überspringen und zum Überpunkt Lokalanästhesie weiterblättern.

Wenn ja, welche Probleme? *(bitte detailliert beschreiben):*

---

Bei welchen Operationen traten Probleme auf? *(bitte so genau wie möglich ausfüllen)*

<table>
<thead>
<tr>
<th></th>
<th></th>
<th></th>
<th></th>
</tr>
</thead>
<tbody>
<tr>
<td>Art der Operation oder des Eingriffs</td>
<td></td>
<td></td>
<td></td>
</tr>
<tr>
<td>Wo wurde die Operation durchgeführt? (Bitte den Namen des Krankenhauses, wenn möglich Station und behandelnder Arzt)</td>
<td></td>
<td></td>
<td></td>
</tr>
<tr>
<td>Wann war die Operation</td>
<td></td>
<td></td>
<td></td>
</tr>
<tr>
<td>Dauer des Krankenhausaufenthaltes</td>
<td></td>
<td></td>
<td></td>
</tr>
<tr>
<td>War die Myoton Dystrophie zu diesem Zeitpunkt schon diagnostiziert?</td>
<td></td>
<td></td>
<td></td>
</tr>
<tr>
<td>Wie stark waren die Symptome der Myotonen Dystrophie zu diesem Zeitpunkt? (z.B. leicht, mittel, stark)</td>
<td></td>
<td></td>
<td></td>
</tr>
<tr>
<td>Welche Probleme traten auf?</td>
<td></td>
<td></td>
<td></td>
</tr>
</tbody>
</table>
Können Sie sich an einen Aufenthalt auf einer Intensivstation im Anschluss an eine Operation erinnern?

☐ ja ☐ nein

Wenn ja warum, bei welcher Operation?

Sie im Anschluss an eine Operation künstlich beatmet worden?

☐ ja ☐ nein

Wenn ja warum, bei welcher Operation?

Wurde im Rahmen der Narkose eine erhöhte Körpertemperatur festgestellt?

☐ ☐ ja ☐ nein

Bei welcher Operation?

Hat Sie der Anästhesist nach der Operation auf bestimmte Probleme bei der Vollnarkose hingewiesen?

☐ ja ☐ nein

Wenn ja warum, bei welcher Operation?
Hatten Sie den Eindruck, dass sich die Beschwerden der Myotonen Dystrophie (PROMM) nach der Vollnarkose verschlechtert haben?

☐ ja  ☐ nein

Wenn ja welche Beschwerden haben sich verschlechtert?

________________________________________________________________________

________________________________________________________________________

________________________________________________________________________

War diese Verschlechterung dauerhaft oder nur kurzzeitig?

________________________________________________________________________

________________________________________________________________________

---

**Lokalanästhesie**

Ist bei Ihnen schon einmal ein Eingriff oder eine Untersuchung mit örtlicher Betäubung durchgeführt worden? (z.B. Spritze beim Zahnarzt, Rückenmarksbetäubung, Betäubung von einzelnen Nerven)

☐ ja  ☐ nein

Bitte tragen sie in die Liste alle Eingriffe ein die in Lokalanästhesie erfolgt sind

<table>
<thead>
<tr>
<th>Art des Eingriffs</th>
<th>Wo wurde der Eingriff durchgeführt?</th>
<th>Wann war der Eingriff?</th>
</tr>
</thead>
<tbody>
<tr>
<td></td>
<td></td>
<td></td>
</tr>
<tr>
<td></td>
<td></td>
<td></td>
</tr>
</tbody>
</table>

Sind dabei Probleme aufgetreten? (z.B. Atemprobleme, Kreislaufprobleme, zu lange Wirkung, Muskellähmung, Allergie)

☐ ja  ☐ nein
Bei welchen Eingriffen traten Probleme auf?

<table>
<thead>
<tr>
<th>1.Eingriff (falls erfolgt)</th>
<th>2.Eingriff (falls erfolgt)</th>
<th>3.Eingriff (falls erfolgt)</th>
<th>4.Eingriff (falls erfolgt)</th>
</tr>
</thead>
<tbody>
<tr>
<td>Art des Eingriffs</td>
<td></td>
<td></td>
<td></td>
</tr>
<tr>
<td>Wo wurde der Eingriff durchgeführt?</td>
<td></td>
<td></td>
<td></td>
</tr>
<tr>
<td>Wann war der Eingriff?</td>
<td></td>
<td></td>
<td></td>
</tr>
<tr>
<td>War die Myotone Dystrophie zu diesem Zeitpunkt schon diagnostiziert?</td>
<td></td>
<td></td>
<td></td>
</tr>
<tr>
<td>Wie stark waren die Symptome der Myotonen Dystrophie zu diesem Zeitpunkt? (z.B. leicht,mittel,stark)</td>
<td></td>
<td></td>
<td></td>
</tr>
<tr>
<td>Welche Probleme traten auf?</td>
<td></td>
<td></td>
<td></td>
</tr>
</tbody>
</table>

Schlafigkeit

Wie wahrscheinlich ist es, dass Sie in den folgenden Situationen einnicken oder sogar einschlafen? Benutzen Sie die folgende Skala um die am besten passende Nummer für jede Situation einzutragen: 0 =*ich würde niemals einnicken*

1 = *geringe Möglichkeit dass ich einnicke*

2 = *mittlere Möglichkeit dass ich einnicke*

3 = *hohe Möglichkeit dass ich einnicke*

<table>
<thead>
<tr>
<th>Situation</th>
<th>Möglichkeit des Einnickens</th>
</tr>
</thead>
<tbody>
<tr>
<td>Sitzen und Lesen</td>
<td></td>
</tr>
<tr>
<td>Fernsehen</td>
<td></td>
</tr>
<tr>
<td>Sitzen, in einem öffentlichen Raum (z.B. Theater, Kino, Meeting)</td>
<td></td>
</tr>
<tr>
<td>Als Beifahrer in einem Auto auf einer länger als eine Stunde dauernden Fahrt</td>
<td></td>
</tr>
<tr>
<td>Kurze Ruhepause am Nachmittag</td>
<td></td>
</tr>
<tr>
<td>Sitzen und mit jemandem reden</td>
<td></td>
</tr>
<tr>
<td>Ruhig Sitzen nach einem Essen ohne Alkohol</td>
<td></td>
</tr>
<tr>
<td>In einem Auto im Stau</td>
<td></td>
</tr>
</tbody>
</table>
LITERATURVERZEICHNIS


DANKSAGUNG

EHRENWÖRTLICHE ERKLÄRUNG


München, den 25.05.2011

Lukas Kirzinger